TITRES

ET

TRAVAUX SCIENTIFIQUES

du Dr François THIEBAUT

JACQUES HAUMONT
48, rue Boissonade
PARIS
1939



TITRES

ET

TRAVAUX SCIENTIFIQUES

du Dr François THIEBAUT

JACQUES HAUMONT
48, rue Boissonade
PARIS
1939

TITRES

Titres hospitaliers :

Externe des Hôpitaux de Paris 1921.

Interne des Hôpitaux de Paris 1925.

Médecin-assistant du Dr. Cl. Vincent à l'Hôpital de la Pitié, 1932.

Assistant-médical du Pr Cl. Vincent à la Clinique neuro-chirurgicale de la Pitié, 1939.

Titres universitaires :

Docteur en médecine, 1931.

Assistant temporaire du laboratoire d'histologie comparée au Collège de France (Pr. Jean Nageotte), 1931-1935.

Chef de Clinique Propédeutique, 1932.

Chef de Laboratoire de la Clinique chirurgicale et orthopédique de l'adulte, 1938.

Sociétés savantes :

Membre de la Société de Neurologie de Paris, 1938.

Titres et fonctions militaires :

Campagne de Syrie 1926-1927.

Citation à l'ordre de la Division, avec croix de guerre (ordre n° 736) :

« Venu comme volontaire en Syrie, a fait preuve le 11 juin, au combat de Leboué, et le 5 juillet, dans l'Akroum, d'un dévouement absolu, d'un mépris complet du danger et d'un remarquable sang-froid, allant jusque sur la ligne de feu soigner les blessés.

« Quoique malade, a suivi, le 19 juillet, la colonne dans la Ghouta, se prodiguant sans compter. Puis, durant le mois d'août a participé à toutes les opérations du bataillon et ne s'est laissé évacuer que sur les instances du Médecin-Chef des Hôpitaux de Damas. »

Signé : Gamelin.

Médecin-capitaine de réserve (*J. O.* du 25 décembre 1936).

LISTE DES PUBLICATIONS

1929 :

1. *Nouveau procédé de dosage de la bilirubine sanguine, par la méthode de H. van den Berg modifiée* (en collaboration avec M. Chiray). Paris Médical, 18 mai 1929, et S.M.H., mai 1929.

1930 :

2. *Les fonctions hépato-biliaires. Physiologie. Exploration.* (En collaboration avec M. Chiray.) Un volume, 170 pages, Masson et Cie, Ed., 1930.

1931 :

3. *Xanthodermie d'origine alimentaire.* (En coll. avec N. Fiessinger.) S.M.H., 6 avril 1931, N° 12, p. 557.
4. *Au sujet du début des lésions d'hépato-cholécystite au cours d'une infection générale.* (En coll. avec Albot et M. da Costa.) S.M.H., juin 1931.
5. *Le relais tissulaire dans la traversée comparée des monosaccharides dextrogyres.* (En coll. avec N. Fiessinger et J. Dieryck.) Soc. de Biol., 20 juin 1931.

6. *La galactosurie provoquée. Courbe d'élimination et concentration de sortie.* (En coll. avec N. Fiessinger et Dieryck.) Soc. de Biol., 20 juin 1931.
7. *L'épreuve de la galactosurie dans les ictères.* (En coll. avec N. Fiessinger.) S.M.H., 1931.
8. *L'exploration fonctionnelle du foie dans les ictères;* thèse, Paris, décembre 1931. (Epreuves biologiques dans les ictères; application au diagnostic et au pronostic. — Un volume, 190 pages, Masson et Cie. Ed. 1932 — Préface du Pr. N. Fiessinger.)

1932 :

9. *L'épreuve de la galactosurie dans les ictères.* (En collaboration avec N. Fiessinger et J. Dieryck.) Ann. de Méd., février 1932, t. XXXI, n° 2.
10. *Rapports entre les troubles de la fonction galactopexique et les lésions histologiques des hépatites.* (En coll. avec N. Fiessinger et G. Albot.) Ann. de Méd., mars 1932, t. XXXI, n° 3.
11. et 12. *L'hépatite graisseuse tuberculeuse décelée par la galactosurie provoquée.* (En coll. avec J. Dieryck.) Soc. de Biol., 1932, et Rev. de la Tuberculose, Mars 1932, t. XIII, n° 3.
13. *L'épreuve au galactose chez le sujet normal.* (En coll. avec N. Fiessinger et H. Walter.) S.M.H., mai 1932.
14. *Les poussées d'hépatite parenchymateuse au cours de l'évolution des cirrhoses alcooliques du foie.* (En coll. avec N. Fiessinger et G. Albot.) P.M., 8 juin 1932, n° 46.
15. *De l'importance des concentrations urinaires de galactose pour le diagnostic et le pronostic des hépatites en général, et des hépatites lithiasiques en particulier.* (En coll. avec J. Dieryck et G. Albot.) Congrès International de la lithiase biliaire, Vichy 1932, t. II, p. 256-258. G. Doin et Cie, Ed.

1935 :

16. *Ictères infectieux et toxiques.* (Article de 31 pages, écrit en coll. avec G. Albot pour l'Encyclopédie Médico-chirugicale, première édition, 1935.)

1938 :

17. *Un cas de lithiase intra-hépatique sans lithiase vésiculaire.* (En coll. avec Chiray, Albot et Demartial.) Annales d'Anat. Path. 1938.

A. — ÉTUDES SUR LE FOIE

1927 :

18. *Encéphalite épidémique à syndromes successifs variés et polymorphes, avec signe d'Argyll Robertson.* (En coll. avec Schaeffer et Oumansky.) Rev. Neur., nov. 1927, n° 5.

1928 :

19. *Polioencéphalomyélite progressive natablement améliorée par le traitement spécifique.* (En coll. avec Schaeffer et Drécourt.) Revue d'O.N.O., janv. 1928.

1930 :

20. *L'épreuve manométrique lombaire. Sa sensibilisation après après écoulement de liquide céphalo-rachidien. Son inversion dans certaines tumeurs de la queue de cheval.* (En coll. avec Clovis Vincent.) Rev. Neur., 1930, t. I, p. 779.
21. *Note préliminaire sur le curettage d'une tumeur de la région épiphysaire.* (En coll. avec Clovis Vincent, M. David et P. Puech.) Rev. Neur., 1930, t. I, p. 1192.
22. *A propos de l'ablation des gliomes du cerveau par l'électro-coagulation. Oedème cérébral. Cône de pression temporal.* (En coll. avec Clovis Vincent et Mlle Rappoport.) Rev. Neur., 1930, t. II, p. 116.
23. et 24. *Sur un cas familial de syndrome de sclérodermie avec cataracte, troubles endocriniens et neuro-végétatifs associés.* (En coll. avec Krebs et E. Hartmann.) Rev. Neur., 1930, t. I, p. 606-618 et t. II, p. 121-125.

25. et 26. *Tumeur de la quatrième racine cervicale droite. Hémilaminectomie, guérison.* (En coll. avec Dénéchau et Clovis Vincent.) Rev. Neur. 1930, t. I, p. 758, et

Tumeur antérieure de la quatrième cervicale. (En coll. avec Clovis Vincent et Berdet.) Rev. Neur., 1931, t. I, p. 767.

1931 :

27. *Syndrome cérébello-thalamique.* (En coll. avec Chavany et Worms.) Rev. Neur., 1931, t. I, p. 61-66.
28. *Action variable de la picrotoxine sur certaines hypertonies.* (En coll. avec J.-A. Chavany.) Rev. Neur., 1931, t. I, p. 746-747.

1932 :

29. *Les principaux éléments du diagnostic des compressions médullaires par tumeurs énucléables.* (En coll. avec Chavany.) Gaz. des Hôp., N° 28 et 29, 6 et 9 avril 1932.
30. *Un cas de syndrome de la région inférieure du noyau rouge.* (En coll. avec Chavany.) Rev. Neur., 1932, t. I, p. 683-689.
31. *Sur les névraxites de nature indéterminée, avec atteinte prédominante des neurones périphériques rappelant les polynévrites.* (En coll. avec Chavany.) Rev. Neur., 1932, t. I, p. 838-843.
32. *A propos de l'ablation des tumeurs du nerf acoustique.* (En coll. avec Clovis Vincent.) Rev. Neur., t. II, p. 86.
33. *Trismus et contracture faciale unilatérale durant depuis trois mois, en voie de guérison grâce à la sérothérapie antitétanique.* (En coll. avec Chavany et Bourdillon.) Rev. Neur., 1932, t. I, p. 241-244.
34. *Généralisation tardive et mortelle d'un tétanos localisé apparemment guéri par la sérothérapie.* (En coll. avec Chavany et Bourdillon.) Rev. Neur., 1932, t. II, p. 543.
35. *Etude clinique des syndromes hypophysaires.* Journal des Praticiens, n° 19, 7 mai 1932.

1933 :

36. *Panaris analgésique du pied droit par syringomyélie lombosacrée unilatérale chez un enfant de onze ans.* (En coll. avec Chavany.) Rev. Neur., 1933, t. I, p. 176-182.

1934 :

37. *Remarques à propos d'un cas de paralysie faciale périphérique.* (En coll. avec J. Lemoyne.) Soc. d'O.N.O., 20 déc. 1934.

1935 :

38. *Un cas de syndrome de Korsakoff gravidique.* (En coll. avec Chavany.) Rev. Neur., 1935, t. 63, p. 705-710.

39. *A propos des paralysies post-diphtériques. Localisation exceptionnelle sur les nerfs moteurs des globes oculaires et sur le nerf optique.* (En coll. avec Chavany et Régnard.) Rev. Neur., 1935, t. 63, p. 930-936.

40. *Embolie dite gazeuse au cours d'une ponction exploratrice. Hémiplégie droite avec aphasie. Amaurose transitoire. Guérison.* (En coll. avec Emile Sergent, B. Desplas, R. Kourilsky.) S.M.H., 10 mai 1935; n° 16.

1936 :

41. *Le cône de pression temporal dans les tumeurs des hémisphères cérébraux. Sa symptomatologie, sa gravité; les traitements qu'il convient de lui opposer.* (En coll. avec Clovis Vincent et M. David.) Rev. Neur., 1936, t. 65, p. 536-545.

42. *Coexistence de paralysies post-sérothérapiques et de paralysies diphtériques.* (En coll. avec Chavany et S. Thieffry.) Rev. Neur., 1936, t. 65, p. 598-602.

43. *Compression médullaire dorsale supérieure chez une femme de 73 ans, atteinte de maladie de Recklingshausen. Guérison de la paraplégie après ablation de deux petits méningiomes.* (En coll. avec Chavany et M. David.) Rev. Neur., 1936, t. 65, p. 550-555.

44. *Hématome sous-dural droit post-traumatique.* (En coll. avec M. David et L. Guillaumat.) Rev. Neur., 1936, t. 66, p. 574-578.

1937 :

45. *Deux cas d'anévrysme artériel intra-cranien traité par ligature de la carotide primitive.* (En coll. avec Clovis Vincent, J. Lemoyne et L. Guillaumat.) Rev. Neur., 1937, t. 67, p. 361-367.

46. *Naevus vasculaire plan ostéo-hypertrophique, avec compression médullaire.* (En coll. avec J. Le Beau.) Rev. Neur., 1937, t. 67, p. 396-400.

47. *Méningiome para-sagittal gauche, ayant entraîné un scotome central bilatéral.* (En coll. avec M. David et M. R. Klein.) Revue Neurol., 1937, t. 67, p. 627-634.

48. *Forme cérébrale de l'hypertension artérielle maligne. Sclérose rénale vasculaire maligne et cortico-surrénalome associés.* (En coll. avec L. Guillaumat et A. Placa.) P.M., n° 54, 3 juillet 1937, p. 990-993.

1938 :

49. *Etude diagnostique des compressions médullaires.* (En coll. avec Chavany.) Gaz. des Hôp., 22 janv. 1938, p. 101-109.

50. *Radiosensibilité des tissus et organes intra-craniens, accidents de la radiothérapie.* (T. I, p. 470-478), et

50 bis. *Traitement radiothérapique des syndromes nerveux pseudotumoraux.* (T. I, p. 478-487.) (En coll. avec L. Stuhl et H. Berdet.)

— Articles pour le *Traité d'électro-radiothérapie* de L. Delherm et A. Laquerrière, 2 vol., Masson et Cie. Ed. Paris, 1938.

51. *Hémianopsie bitemporale et arachnoïdite opto-chiasmatique.* (En coll. avec R. Delaître.) Gaz. Méd. de France, 1er fév. 1938, p. 163-165.

52. *A propos des cancers métastatiques. Le décalage des signes radiologiques et leur rapidité d'installation.* (En coll. avec Chavany.) P.M., n° 23, 19 mars 1938.

53. *Modifications pupillaires consécutives à l'alcoolisation du ganglion de Gasser par le trou ovale.* (En coll. avec J. Lemoyne et L. Guillaumat.) Réunion Neurologique Internationale, 31 mai au 1er juin 1938. — Rev. Neur., 1938, t. 69, p. 625-628.

54. *Maigreur hypophysaire et maladie de Simmonds.* La presse thermale climatique, 15 oct. 1938, p. 460-462.

55. *Volumineux abcès frontal encapsulé. Ablation en masse sans drainage. Guérison.* (En coll. avec M. David.) Présentation du malade, et de l'abcès. Soc. Anat., novembre 1938, et Rev. Neur., 1938, t. 70, p. 504-509.

1939 :

56. *Tuberculose cérébrale : les tubercules du cerveau.* Encyclopédie médico-chirurgicale, 1939.

57. *Discussion à propos de la communication de Lhermitte, Huguenin et Vermès.* « Etude clinique et anatomique des métastases cérébro-spinales du cancer pulmonaire. » Rev. Neur., 1939, t. 71, p. 217-218.

58. *Etude anatomo-clinique de la forme cérébrale de l'hypertension artérielle.* Annales de Médecine, mars 1939, n° 3. Tome 45, p. 184-215 (7 fig.).

59. *Les complications cérébrales de l'hypertension artérielle.* (A paraître dans le numéro spécial de Neuro-chirurgie de 1939 des Archives Internationales de Neurologie.)

EXPOSÉ ANALYTIQUE DES TRAVAUX

Notre activité scientifique s'est exercée dans deux directions principales : foie et système nerveux. Nos études d'hépatologie ont été faites pour la plupart sous la direction de MM. M. Chiray et N. Fiessinger, celles de neurologie avec M. Clovis Vincent, après avoir été instruit par MM. Charles Foix, Baudouin et J. Nageotte. Pour la clarté de l'exposition il est avantageux de les envisager successivement.

A. — ÉTUDES SUR LE FOIE

Nous nous sommes tout spécialement consacrés à l'étude de l'exploration fonctionnelle du foie :

Les fonctions hépato-biliaires (2).

Ce travail d'ensemble résume l'état de la question tel qu'il se présentait en 1930, en ajoutant cependant le résultat de nos recherches personnelles concernant la composition de la bile, ainsi que l'importance primordiale du dosage de la bilirubine dans le sang :

Nouveau procédé de dosage de la bilirubine sanguine par la méthode de H. van den Bergh modifiée (1).

Ces recherches nous ont montré la grande valeur, tant du point de vue du diagnostic que du pronostic, de l'appréciation de la bili-

rubinémie dans la plupart des affections hépatiques, ne comportant pas dans leur symptomatologie d'ictère « clinique », entendant par là la teinte jaune des téguments et des muqueuses, avec présence de pigments biliaires dans les urines. Dans les cas d'ictères cliniques par contre, le seul dosage de bilirubine dans le sang ne permet plus d'apprécier correctement le fonctionnement hépatique : il faut avoir recours à d'autres explorations. C'est ce que nous avons fait dans une étude comparative des principales explorations fonctionnelles du foie, en prenant autant que faire se pouvait un double critérium : clinique et histologique, le critérium clinique étant donné par l'évolution de la maladie, le critérium histologique par l'analyse de biopsies chez les opérés, et d'autopsie dans les cas d'évolution fatale. Au cours de ces recherches, nous avons été amenés à modifier l'épreuve de galactosurie de Bauer; nous avons la conviction, étayée par un recul de neuf années, que l'épreuve telle que Bauer la préconisait est dénuée d'intérêt pratique, tandis que l'épreuve telle que nous l'avons modifiée reste après neuf ans d'usage une des plus utiles, des plus fidèles et des plus pratiques pour déceler l'hépatite parenchymateuse diffuse. L'emploi systématique de cette épreuve de galactosurie provoquée nous a permis de préciser le rôle de l'hépatite parenchymateuse dans l'évolution de la cirrhose et de la lithiase; elle nous a permis également de reconnaître la fréquence et d'apprécier la gravité de l'atteinte hépatique chez les tuberculeux et les cardiaques; elle nous a permis enfin d'approfondir la question des ictères par hépatite. Toutes ces notions ont été condensées dans :

L'exploration fonctionnelle du foie dans les ictères (thèse) (8).

Certains chapitres ont été approfondis dans diverses communications :

Le relais tissulaire dans la traversée comparée des monosaccharides dextrogyres (5).

La galactosurie provoquée. Courbe d'élimination et concentration de sortie (6).

L'épreuve de la galactosurie dans les ictères (7 & 9).

Rapports entre les troubles de la fonction galactopexique et les lésions histologiques des hépatites (10).

L'hépatite graisseuse tuberculeuse décelée par la galactosurie provoquée (11 et 12).

L'épreuve au galactose chez le sujet normal (13).

Les poussées d'hépatite parenchymateuse au cours de l'évolution des cirrhoses alcooliques du foie (14).

De l'importance des concentrations urniaires de galactose pour le diagnostic et le pronostic des hépatites en général et des hépatites lithiasiques en particulier (15).

L'exploration de la fonction sucrée du foie peut se faire par deux méthodes principales. Après avoir fait ingérer une quantité déterminée du sucre choisi, on peut ou bien doser dans le sang l'hyperglycémie qui en résulte, ou bien doser dans l'urine le sucre éliminé. Le choix entre ces deux méthodes serait indifférent si le foie était le seul obstacle à la traversée du sucre. Or l'expérience montre que les tissus et les reins constituent un obstacle beaucoup plus dur à franchir pour le glucose que pour le galactose. Il est donc logique, si l'on veut employer le glucose, d'utiliser la méthode d'hyperglycémie provoquée, et si l'on veut employer le galactose, d'utiliser la méthode de galactosurie provoquée. L'expérience nous a montré d'autre part que la connaissance de la quantité de galactose éliminée dans les 24 heures est un élément parfaitement insuffisant pour apprécier le trouble de la fonction explorée; il faut savoir à quelle concentration le galactose est éliminé; la gravité du trouble est proportionnelle à la concentration, et non à la quantité absolue; un exemple courant le montre aisément : on fait chez un malade atteint d'ictère catarrhal deux épreuves de galactosurie, une au début de la maladie, l'autre à la fin, au moment de la crise polyurique. Dans les deux cas on trouve une élimination globale de 10 grammes de galactose; devra-t-on conclure que la fonction est aussi troublée au moment de la guérison qu'en pleine maladie ? La recherche des concentrations nous permet de penser le contraire : lors de la première épreuve pour une diurèse de 500 grammes, la concentration atteignait 20 pour mille; à la deuxième épreuve, avec une diurèse de 2.000 grammes, la concentration s'était abaissée à 5 pour mille. La comparaison des concentrations successives 20 pour mille — 5 pour mille, donne le pronostic. La réduction de la diurèse est à notre avis un signe important d'hépatite, et l'épreuve des concentrations galactosuriques doit en partie sa valeur au fait qu'elle tient compte de l'état de la diurèse. Comme toute épreuve d'exploration fonctionnelle, la ga-

lactosurie fractionnée est passible de critiques. Pour que l'épreuve soit valable, il faut en particulier que l'arrivée du sucre au foie ne soit pas entravée par une mauvaise absorption intestinale; il faut que la sortie du sucre non fixé par le foie, ne soit pas entravée par des lésions rénales. Ce sont là de simples causes d'erreurs qui ne portent pas atteinte au principe de la méthode. Il est par contre une critique plus grave, à savoir que par cette méthode on explore une fonction et non un organe, la fonction sucrée et non le foie. Si le foie est un maillon de la chaîne représentée par la fonction sucrée, il n'en est pas le seul, il y a encore le système neuro-végétatif, les glandes endocrines, les muscles. Cette critique très générale peut s'appliquer à toutes les explorations fonctionnelles; elle ne diminue pas leur valeur, elle incite seulement à beaucoup de prudence dans l'interprétation des résultats. De la même façon on tire les plus précieux renseignements du dosage de l'urée dans les néphrites, tout en sachant le rôle considérable de foie dans la production de l'urée.

L'emploi conjugué de l'exploration biologique, de l'observation clinique et de l'analyse anatomique, nous a conduit à faire quelques constatations intéressantes en pathologie hépatique, dont nous résumerons brièvement les principales.

On sait que dans l'évolution de la lithiase, l'état anatomique du foie constitue un facteur important de pronostic. Mais en l'absence d'épreuve pratique capable d'apprécier même approximativement l'état du foie, les lésions hépatiques constituaient trop souvent une découverte d'autopsie. Avec la galactosurie fractionnée, il devient possible de déceler l'hépatite qui peut venir compliquer toutes les formes de la lithiase : hépatites intérigènes ou non de la lithiase vésiculaire, hépatites de la lithiase cholédocienne, hépatites de l'ictère grave post-opératoire; il devient possible en présence d'un ictère lithiasique de dire si l'ictère est d'origine purement mécanique ou au contraire s'il relève d'une origine mixte hépatique et biliaire. Ces faits ont une importance théorique, puisqu'ils ont permis de mieux connaître les hépatites paralithiasiques; ils ont également une importance pratique, parce que l'appréciation de l'état hépatique donne au chirurgien de précieuses indications pour choisir le moment le plus favorable pour opérer. C'est ainsi que, pour une malade atteinte de cholécystite lithiasique compliquée d'hépatite non ictérigène, nous avons pu suivre en répétant les épreuves au galactose la régression de l'hépatite, ce qui permit d'opérer dans de bonnes conditions; l'étude de la biopsie du foie

a montré différentes étapes de la guérison des foyers d'hépatite parenchymateuse. Il peut arriver que l'aggravation de l'état du malade oblige le chirurgien à intervenir dans de mauvaises conditions; dans un cas de ce genre, l'analyse comparée de la biopsie opératoire et du foie prélevé quelques jours plus tard à l'autopsie, a montré comment une hépatite ictérigène paralithiasique s'était transformée en ictère grave à la suite de l'opération. Nos recherches en résumé ont contribué à montrer la fréquence et l'importance de l'hépatite au cours de la lithiase, à en reconnaître cliniquement l'existence, et à en décrire les différentes modalités anatomo-pathologiques.

Si la compréhension des accidents de la lithiase a largement bénéficié des biopsies de foie faites au cours des opérations, permettant ainsi de bonnes fixations rendant possible l'étude du chondriome, il n'en est plus de même des cirrhoses, qui échappent normalement au chirurgien. Instruits de la valeur de l'épreuve au galactose par les contrôles anatomiques obtenus dans les affections hépato-biliaires opérables, nous avons appliqué cette méthode à l'étude des cirrhoses et, à défaut de biopsies, les autopsies nous ont montré le bien-fondé de nos conclusions. Toute cirrhose alcoolique comporte un double élément pathologique : interstitiel et parenchymateux. L'élément interstitiel, sclérose et modifications réticulo-endothéliales, tient sous sa dépendance la dureté si caractéristique du foie cirrhotique, et rend compte, ainsi que l'a montré le Prof. N. Fiessinger, de la rétention du rose bengale. L'élément parenchymateux, hépatite dégénérative, tient sous sa dépendance tous les signes qui relèvent de l'insuffisance hépatique, c'est dire qu'il commande l'évolution et le pronostic. Tant que domine l'élément interstitiel, la cirrhose reste latente ou constitue une découverte d'examen. Au contraire, l'ictère, les hémorragies, l'ascite, les troubles digestifs, l'amaigrissement, l'asthénie, l'oligurie, apparaissent comme des complications conditionnées en tout ou en partie par l'hépatite surajoutée. Cette notion devient particulièrement évidente si, au lieu de considérer les cirrhoses qui s'aggravent lentement et progressivement, on envisage celles qui se compliquent brusquement par à-coups. — Ces accidents méritent d'être envisagés à trois périodes : au début, en cours d'évolution et à la fin de la cirrhose; ils correspondent dans tous les cas à une poussée d'hépatite compliquant la cirrhose. Ces accidents surviennent-ils au début, c'est-à-dire chez un sujet porteur d'une cirrhose jusque-là cliniquement latente (comme nous avons pu nous en assurer) ? Ils se manifes-

tent alors dans le cas le plus saisissant par un ictère bientôt suivi d'ascite et d'œdème des membres inférieurs —, ou bien par une ascite sans ictère, ou encore par un ictère accompagné d'hémorragies, plus rarement par des troubles digestifs ou nerveux. L'évolution en est variable : tantôt ces accidents guérissent, mais le malade conserve son foie dur, et bien souvent il reste exposé à des récidives qui ne seront pas obligatoirement curables; tantôt les troubles régressent partiellement, l'ascite persiste et le tableau banal de la cirrhose ascitique se trouve réalisé. Ces mêmes accidents peuvent se produire au cours de l'évolution d'une cirrhose ascitique : ils en aggravent le pronostic et en précipitent l'évolution. Enfin, et c'est peut-être le cas le plus fréquent, ils apparaissent en fin d'évolution et constituent l'ictère grave terminal des cirrhoses, façon habituelle de mourir pour un cirrhotique. Dans tous ces cas, l'épreuve des concentrations galactosuriques permet de suivre pas à pas la marche de la poussée d'hépatite qui conditionne les accidents; l'étude anatomo-pathologique a montré que la lésion dominante était la dégénérescence graisseuse. Ainsi la notion d'hépatite parenchymateuse paraît susceptible d'éclairer en grande partie la marche souvent capricieuse des cirrhoses. On a beaucoup discuté à ce propos de la curabilité de l'ascite cirrhotique, phénomène peu compatible avec la pathogénie classique de l'ascite, à savoir l'hypertension portale. L'épreuve au galactose permet de proposer une autre interprétation. Lorsqu'une hépatite parenchymateuse importante se déclare chez un sujet dont le foie était jusque là normal, il n'apparaît pas d'ascite : tel est le cas par exemple de l'hépatite de l'ictère catarrhal. D'autre part la sclérose hépatique même étendue, ne se complique pas d'ascite en l'absence d'hépatite : tel est le cas de la maladie de Hanot, des cirrhoses latentes, des cirrhoses séniles. Par contre, lorsqu'une cirrhose se complique d'une poussée d'hépatite, attestée par la galactosurie, l'ascite apparaît. Tout se passe donc comme si l'association des deux facteurs, interstitiel et parenchymateux, était nécessaire à la production de l'ascite; l'expérience montre que si l'un des deux vient à disparaître, en l'occurrence l'hépatite, l'ascite se résorbe. Dans tout ce qui précède, nous avons à dessein envisagé les accidents aigus, les « poussées » d'hépatite, laissant de côté les aggravations lentes et progressives; en voici la raison. Nos procédés actuels d'exploration, du foie aussi bien que des reins, nous renseignent sur le fonctionnement global, algébrique pourrait-on dire, du parenchyme au moment précis où

il est exploré; ils ne nous donnent aucune indication sur le caractère réversible ou non des lésions; il en résulte que des lésions parenchymateuses diffuses mais légères, celles d'un ictère catarrhal ou d'une néphrite à frigore, se traduiront par une insuffisance fonctionnelle considérable, tandis que des lésions beaucoup plus profondes, sans être absolument globales, celles d'une néphrite chronique ou d'une cirrhose, se traduiront par une insuffisance fonctionnelle minime en apparence. De fait les explorations fonctionnelles nous renseignent beaucoup mieux sur les accidents aigus qu'ils soient primitifs ou greffés sur des lésions chroniques. Quant à la notion de pronostic, elle ne peut s'établir sur une exploration isolée, mais seulement par la comparaison d'explorations successives. Une exception mérite d'être signalée : elle concerne des lésions chroniques extrêmement étendues; dans ce cas l'exploration fonctionnelle reprend toute sa valeur, nous en verrons un exemple avec l'hépatite graisseuse des tuberculeux.

On sait combien il est fréquent de trouver à l'autopsie de tuberculeux pulmonaires une hépatite graisseuse, c'est-à-dire une dégénérescence graisseuse diffuse et massive des cellules hépatiqus avec de-ci de là un follicule tuberculeux. Cette hépatite graisseuse comporte le plus fâcheux pronostic; on conçoit combien il est important de savoir la déceler chez les tuberculeux; toutes choses égales d'ailleurs les chances de guérison d'une tuberculose pulmonaire, le succès d'un pneumothorax thérapeutique sont à peu près définitivement compromis s'il existe une hépatite graisseuse associée. Or, ni l'examen clinique, ni les procédés classiques d'exploration fonctionnelle ne permettent d'en faire le diagnostic; la galactosurie fractionnée par contre révèle clairement son existence, à tel point que toute cause d'erreur étant écartée, le fait de constater chez un tuberculeux une mauvaise épreuve au galactose est un élément de pronostic des plus fâcheux.

Connaissant ces faits, on ne sera pas surpris de constater que la cirrhose graisseuse alcoolo-tuberculeuse avec polynévrite, se révèle également par un trouble considérable, de l'épreuve au galactose.

Il est intéressant de remarquer à ce propos que les dégénérescences graisseuses étendues, qu'il s'agisse du syndrome ictéro-ascitique des cirrhoses de Noël Fiessinger et P. Brodin, qu'il s'agisse d'ictère grave atrophique ou encore d'hépatites tuberculeuses, se caractérisent dans tous les cas par des concentrations galactosuriques extrêmement élevées.

Chez les cardiaques également, l'état du foie est un facteur important de pronostic; déjà les auteurs américains ont montré la fâcheuse signification d'une hyperbilirubinémie croissante chez les cardiaques; l'épreuve au galactose confirme cette notion. Quant à l'association de tuberculose pulmonaire et de foie cardiaque, elle est particulièrement néfaste.

Ces différentes recherches physio- et anatomo-pathologiques nous ont conduit à proposer une nouvelle classification des hépatites ictérigènes, tenant compte de l'étiologie, de l'aspect clinique, des troubles biologiques et des lésions anatomiques. Les hépatites ictérigènes peuvent se distinguer en hépatites simples et hépatites associées. L'hépatite simple est celle qui atteint le foie indemne de toute tare antérieure. L'hépatite associée est celle qui complique une lésion préexistante du foie ou des voies biliaires, telle que lithiase, cirrhose, foie cardiaque. Les hépatites simples, suivant que l'étiologie en soit connue ou non, sont dites primitives, toxiques ou infectieuses; dans ces trois cas, elles peuvent être bénignes ou graves. L'hépatite simple primitive bénigne est l'ictère catarrhal idiopathique; l'hépatite simple primitive grave est l'ictère grave primitif ou atrophie jaune aiguë du foie; chacune de ces deux maladies comporte une forme prolongée : ictère catarrhal prolongé — ictère grave prolongé qui peut être ou non cirrhogène (atrophie subaiguë et atrophie subchronique du foie). Les hépatites toxiques et infectieuses comportent de même des formes bénignes et des formes graves. On peut en dire autant des hépatites associées. Si l'on fait abstraction de quelques particularités propres à chaque variété d'hépatite, on remarquera que quelle que soit leur étiologie, la forme bénigne des hépatites se manifeste par des symtômes, par des troubles fonctionnels et par des lésions qui sont sensiblement les mêmes : qu'un ictère catarrhal soit idiopathique, ou consécutif à une intoxication alimentaire ou médicamenteuse, ou à une syphilis secondaire, le tableau réalisé sera le même. Cette remarque vaut également pour la forme grave des hépatites : la maladie de Rokitanski, l'ictère grave des arsénobenzènes ou de l'atophan, l'ictère grave des lithiasiques peuvent se manifester par le même syndrôme d'insuffisance hépatique, par les mêmes lésions d'atrophie centro-lobulaire :

Ictères infectieux et toxiques (16).

Du point de vue biologique nous avons pu vérifier l'asynergie fonctionnelle de Noël Fiessinger et établir le schéma fonctionnel

des principales variétés d'hépatite. C'est ainsi que, dans l'ictère catarrhal, les fonctions biligénique et sucrée sont fortement troublées, tandis que la fonction uréogénique est épargnée. Dans l'hépatite graisseuse tuberculeuse, les fonctions sucrée et uréogénique sont atteintes, tandis que l'hyperbilirubinémie fait défaut. Dans les hépatites graves, toutes les fonctions sont altérées.

Du point de vue anatomique, nous avons pu vérifier que dans les hépatites ictérigènes, l'atrophie cellulaire et la dégénérescence cytolytique provoquaient la formation de fissures dans la travée hépatique faisant communiquer le canalicule avec les capillaires sinusoïdes. Au contraire, dans l'hépatite graisseuse tuberculeuse qui, nous l'avons vu, n'entraîne pas d'ictère, les cellules boursouflées par la graisse écrasent les capillaires sinusoïdes et ne laissent lieu à aucune solution de continuité.

La galactosurie fractionnée n'apporte pas seulement une aide précieuse au diagnostic et au pronostic des hépatites parenchymateuses diffuses, elle est encore capable d'aider au diagnostic d'un certain nombre d'affections hépatiques qui n'entraînent habituellement pas d'insuffisance hépatique. C'est ainsi qu'elle peut contribuer favorablement au diagnostic des ictères hémolytiques et des ictères par obstruction des grandes voies biliaires. Tout a été dit à ce sujet, et il est inutile d'y revenir; il importe par contre d'insister sur la maladie de Hanot; nous avons pu en étudier un exemple typique dans des conditions particulièrement favorables du triple point de vue clinique, biologique et anatomique, ce qui nous a permis de donner une description d'ensemble de la maladie que les observations publiées ultérieurement par d'autres auteurs n'ont fait que confirmer.

Du point de vue clinique, le tableau à la période d'état est dominé par l'ictère qui est intense et de couleur foncée, avec selles plus ou moins colorées, par l'énorme volume et la dureté du foie et de la rate; à ces signes dominants s'ajoutent la déformation hippocratique des doigts, la pigmentation mine de plomb des extrémités, l'hypotension artérielle, la polymicroadénopathie, l'amaigrissement, l'asthénie, l'état subfébrile, la diurèse relativement abondante.

Du point de vue biologique, en dehors des troubles des fonctions biliaire et chromagogue, il n'y a pas de signes d'insuffisance hépatique, du moins l'épreuve de galactosurie fractionnée, comme l'exploration du métabolisme azoté, donnent des résultats normaux.

Du point de vue histologique, les altérations du tissu interstitiel sont prédominantes : la sclérose est diffuse, elle élargit les espaces

portes et entoure d'une gaîne collogène chaque cellule hépatique, réalisant une cirrhose « monocellulaire ». Les capillaires sinusoïdes sont tous dilatés, élargissant ainsi les intervalles séparant les travées hépatiques; les cellules de Kupffer paraissent beaucoup plus nombreuses et visibles que normalement. Il existe enfin de nombreux nodules inflammatoires développés au voisinage des espaces portes; ils sont formés d'un amas de grandes cellules peu colorables entouré d'une véritable capsule fibreuse infiltrée de petites cellules rondes et de plasmocytes. Quant au parenchyme hépatique, il n'offre rien de remarquable en dehors des stigmates de stase biliaire tels que dilatation des canalicules et thrombibiliaires.

En résumé, l'absence d'hépatite parenchymateuse, la prédominance des lésions réticulo-endothéliales donnent à penser que la maladie de Hanot se distingue nettement des autres maladies du foie et qu'elle mérite de conserver son individualité.

A propos du diagnostic différentiel des ictères, nous avons étudié un cas de :

Xanthodermie d'origine alimentaire (3).

Pour en finir avec la pathologie hépato-biliaire, signalons encore ces deux communications :

Au sujet du début des lésions d'hépato-cholécystite au cours d'une infection générale (4).

Un cas de lithiase intra-hépatique sans lithiase vésiculaire (17).

B. — ÉTUDES NEUROLOGIQUES

A. — Etudes expérimentales

Nous avons étudié expérimentalement les cicatrices nerveuses consécutives à la section de sciatiques de lapins. Les cicatrices ont été prélevées à des temps variant de quelques jours à plusieurs mois après la section nerveuse. Chaque pièce, comprenant un fragment du bout supérieur, le tractus cicatriciel et un fragment du bout inférieur, a été tendue sur un chevalet de carton pour être fixée dans le liquide J. de Laguesse, puis incluse à la paraffine et débitée en coupes transversales, ce qui représente plusieurs milliers de coupes pour un prélèvement de plusieurs centimètres. Les préparations ont été colorées par la méthode trichrome de Masson, en utilisant l'hématoxyline de Regaud comme colorant nucléaire. Ce travail exécuté sous la direction de notre maître J. Nageotte, nous a permis d'étudier dans de bonnes conditions la régénération nerveuse des nerfs mixtes déjà minutieusement analysée par l'éminent professeur du Collège de France.

Pour éviter toute équivoque de terminologie, nous rappellerons d'abord le sens précis des termes utilisés pour désigner les différents éléments d'un nerf tel que le sciatique de lapin.

Le nerf est formé par plusieurs fascicules nerveux groupés dans une masse de tissu conjonctif périfasciculaire ou épinèvre.

Le fascicule nerveux, limité extérieurement par la gaîne lamelleuse de Ranvier ou périnèvre, est composé de fibres nerveuses groupées dans le tissu conjonctif intra-fasciculaire ou endonèvre.

La fibre nerveuse à myéline (seule envisagée ici), est formée d'un seul neurite entouré de sa gaine de Schann: c'est une fibre simple. Le neurite comprend lc cylindraxe entouré de sa gaine de myéline. La gaine de Schwann est une gaine syncitiale continue tout le long de la fibre nerveuse, renfermant un noyau par segment interannulaire.

Régénération nerveuse.

La section d'un nerf mixte, sciatique de lapin dans nos expériences, entraîne des conséquences anatomiques et fonctionnelles : fonctionnelles, la perte de la sensibilité et de la motilité dans le territoire correspondant, — anatomiques : la rétraction des deux bouts du nerf qui s'écartent l'un de l'autre de plusieurs millimètres. Mais tandis que le bout supérieur est seulement altéré au voisinage de la surface de section (zone métamorphique), le bout inférieur dans toute son étendue subit la dégénération wallérienne qui aboutit à la mort, puis à la disparition des neurites, tandis que persistent les anciennes gaînes de Schwann.

Dans les cas favorables de bonne régénération anatomique et fonctionnelle, la patte insensible et paralysée recouvre au bout de quelques mois ses fonctions. La régénération anatomique se manifeste macroscopiquement par la formation d'une cicatrice réunissant les deux extrémités centrale et périphérique du nerf sectionné. Microscopiquement la cicatrisation est le résultat d'un double processus chevauchant l'un sur l'autre, de dégénération et de régénération que l'on peut schématiser de la façon suivante : dégénération des neurites dans le bout inférieur du nerf — bourgeonnement d'un gliome à partir de la surface de section de ce bout inférieur — bourgeonnement d'un névrome à partir de la surface de section du bout supérieur — anastomose des réseaux schwanniens néoformés du névrome et du gliome — repeuplement (neurotisation) par les neurites du névrome, des gaînes de Schwann vides du gliome et du bout inférieur du nerf — remaniement aboutissant à la maturation des fibres nerveuses.

Pour suivre le mécanisme de la régénération, il importe d'étudier successivement une cicatrice jeune et une cicatrice ancienne.

1. *Jeune cicatrice.*

L'étude d'une jeune cicatrice nerveuse au moyen de coupes transversales comporte l'analyse successive du bout supérieur avec sa zone métamorphique, de la cicatrice proprement dite formée de deux renflements (névrome du bout central et gliome du bout périphérique), unis par un tractus plus mince, et enfin du bout inférieur.

Dans la zone métamorphique, qui avoisine la surface de section dans le bout supérieur, il est possible de distinguer deux régions successives : dans la première région, celle qui est la plus éloignée

de la surface de section, on voit les anciennes fibres nerveuses avec leur gaîne de myéline intacte, mais leur gaîne de Schwann épaissie contient un ou plusieurs neurites amyéliniques; ces cylindraxes néo-formés ont pris naissance au niveau d'étranglements de Ranvier sus-jacents et descendent à côté de l'ancien neurite, dans la même gaîne névroglique que lui. Dans la deuxième région de la zone métamorphique, celle qui est la plus proche de la section, les anciennes fibres nerveuses sont en dégénération et l'on voit les neurites néoformés cheminer dans les anciennes gaînes de Schwann persistantes, qui renferment encore les débris des vieux neurites en voie de disparition. Sur les coupes suivantes on voit qu'à partir d'un certain niveau toute trace de gaîne lamelleuse a disparu : c'cst la preuve que l'on se trouve au-delà du bout supérieur, et que tous les éléments observés sont maintenant de formation nouvelle, lcs gaines aussi bien que les neurites, l'ensemble formant le *névrome*. Les gaines de Schwann, qui entrent dans sa constitution, proviennent du bourgeonnement des anciennes gaines du bout supérieur. Elles affectent une disposition très différente de celle qui est réalisée dans un nerf normal : elles se ramifient et leurs ramifications s'anastomosent en réseaux fermés. Les travées du réseau sont d'inégale épaisseur. Ces gaines syncytiales sont nettement limitées en dehors par une mince membrane qui deviendra plus tard collagène. Les noyaux de Schwann, multipliés par mitoses se disposent irrégulièrement en bordure dans des épaississements du protoplasme. Chaque gaine renferme à son intérieur un ou plusieurs jeunes neurites qui se ramifient dans les différentes travées du réseau névroglique , mais sans jamais s'anastomoser. De minces cloisons, issues de la membrane d'enveloppe, séparent entre eux les neurites. Il résulte de cette disposition que chaque fibre à myéline ancienne simple a donné naissance à une fibre amyélinique composée, réalisant une disposition semblable à celle des fibres de Remak adultes. La prolifération des gaines de Schwann à partir du bout supérieur explique pourquoi les neurites de remplacement qui s'échappent de la plaie nerveuse ne se trouvent pas directement au contact du tissu mésenchymateux : ils en sont séparés par le syncytium de Schwann qui commence à bourgeonner avant eux. Un stroma fibreux plus ou moins abondant entoure les éléments nerveux et une capsule fibreuse enveloppe le névrome.

Pendant ce temps, dans le bout inférieur du nerf, les neurites dégénèrent, tandis que persistent en se modifiant légèrement les anciennes gaines de Schwann. En même temps, à la surface de section de ce même bout inférieur, les gaines de Schwann bour-

geonnent en dehors du tronc nerveux donnant naissance à un gliome; les travées névrogliques du glione se disposent en réseau fermé exactement comme dans le névrome. Névrome et gliome croissent à la rencontre et lorsqu'ils entrent en contact, ils anastomosent leurs travées névrogliques. A ce stade de la régénération, les coupes transversales du nerf montrent successivement les territoires suivants : nerf sain , zone métamorphique (névroglie ancienne, neurites néoformés) — névrome (névroglie et neurites néoformés) — gliome (névroglie néoformée) — bout inférieur du nerf (névroglie ancienne déshabitée); ainsi les gaînes de Schwann du gliome et du bout inférieur sont vides, mais réceptives.

2. *Cicatrice ancienne.*

La soudure des gaînes de Schwann du névrome à celles du gliome rétablit la continuité entre les deux bouts du nerf et permet aux neurites du névrome de progresser dans le gliome et de repeupler les gaînes du bout inférieur jusqu'à leur extrémité distale : à ce stade gliome et bout inférieur sont neurotisés.

Nous avons vu à propos des jeunes cicatrices que chaque fibre à myéline ancienne du bout supérieur avait donné naissance à une fibre amyélinique composée; dans la cicatrice les gaines de Schwann se ramifient et s'anastomosent en réseau fermé; les neurites se ramifient également, autant de fois qu'il le faut pour peupler les travées névrogliques, mais sans jamais s'anastomoser; il en résulte que les neurites partant d'une fibre quelconque du bout supérieur peuvent atteindre une gaîne vide quelconque du bout inférieur; il en résulte également que quel que soit le nombre des neurites provenant du bout supérieur, toutes les gaînes de Schwann du bout inférieur seront finalement réhabitées; mais la valeur fonctionnelle de la régénération sera différente suivant qu'un petit nombre ou qu'un grand nombre de neurites auront contribué à repeupler le bout inférieur; autrement dit, une bonne régénération anatomique apparente du bout inférieur n'indique pas forcément une bonne régénération fonctionnelle.

L'étude de la vieille cicatrice montre que les modifications survenues ne sont pas bornées à la croissance en longueur des neurites, mais ont encore eu pour effet de faire passer les fibres nerveuses régénérées de l'état embryonnaire à l'état adulte : les fibres néoformées qui étaient primitivement amyéliniques et composées se transforment finalement en un plexus de fascicules nerveux formés de fibres simples; les différentes étapes de ce processus

sont : l'augmentation de volume des neurites, leur myélinisation, la formation d'une gaîne de Schwann propre à chaque neurite, la formation de l'endonèvre, son envahissement par les fibroblastes et par les vaisseaux, et la formation d'une gaîne lamelleuse.

3. *Mauvaises cicatrices.*

La régénération peut être mauvaise, soit parce que les neurites ne réhabitent pas le bout inférieur, soit parce que les fibres qui contribuent à le réhabiter sont en trop petit nombre. Parmi les facteurs mécaniques de mauvaise régénération, on peut citer : les altérations étendues du bout supérieur, ce qui se produit dans les cas d'arrachement ou de tiraillement, la régénération est alors troublée à son origine; l'interposition d'un corps étranger entre les deux fragments du nerf sectionné, par suite de la formation d'un bloc de sclérose par exemple, empêchant les neurites d'atteindre le bout inférieur; le trop grand intervalle séparant les deux bouts du nerf, qu'il résulte d'une résection étendue du tronc nerveux, ou du décalage des deux bouts central et périphérique : dans ce cas les neurites risquent de s'éparpiller, et s'ils parviennent quand même au bout inférieur ses gaînes de Schwann déshabitées depuis trop longtemps, se sont partiellement sclérosées et ont perdu leur réceptivité.

A côté de ces facteurs mécaniques intéressant directement le chirurgien qui veut faire une suture ou une greffe nerveuse, il faudrait envisager les facteurs humoraux capables d'accélérer la régénération, c'est là un problème du plus haut intérêt qui commence seulement à être abordé.

B. — Etudes anatomo-cliniques

Pour la clarté de l'exposition, nous grouperons en quelques chapitres les différents travaux.

I. — Sémiologie

L'épreuve manométrique lombaire. Sa sensibilisation après écoulement de liquide céphalo-rachidien. Son inversion dans certaines tumeurs de la queu de cheval (20).

Cette première étude de l'épreuve de Queckenstaedt-Stookey a été reprise et développée ultérieurement (voir n° 29 et 49).

A propos de l'ablation des gliomes du cerveau par l'électrocoagulation. Œdème cérébral. Cône de pression temporal (22).

Le cône de pression temporal dans les tumeurs des hémisphères cérébraux. Sa symptomatologie, sa gravité, les traitements qu'li convient de lui opposer (41).

La fréquence et l'importance de l'engagement temporal constituent une des premières découvertes de la neuro-chirurgie française. Les deux communications précédentes en donnent une mise au point détaillée.

Action variable de la picrotoxine sur certaines hypertonies (28).

Radiosensibilité des tissus et organes intra-crâniens; accidents de la radiothérapie (50).

Modifications pupillaires consécutives à l'alcoolisation du ganglion de Gasser par le trou ovale (53).

2. — SYNDROMES VASCULAIRES

Hématome sous-dural droit post-traumatique (44).

Embolie dite gazeuse au cours d'une ponction exploratrice. Hémiplégie droite avec aphasie. Amaurose transitoire. Guérison (40).

Deux cas d'anévrysme artériel intra-crânien traité par ligature de la carotide primitive (45).

Syndrome cérébello-thalamique (27).

Un cas de syndrome de la région inférieure du noyau rouge (30).

Dans les trois publications suivantes nous avons tenté d'isoler un syndrome anatomo-clinique sous le nom de *« forme cérébrale de l'hypertension artérielle » :*

Forme cérébrale de l'hypertension artérielle maligne. Sclérose rénale vasculaire maligne et cortico-surrénalome associés (48).

Etude anatomo-clinique de la forme cérébrale de l'hypertension artérielle (58).

Les complications cérébrales de l'hypertension artérielle (59).

Du point de vue clinique, le syndrome est caractérisé par l'association d'hypertension artérielle et d'hypertension intra-cranienne, sans signes de localisation.

L'H. I. C. peut être discrète, se borner à la céphalée, ou très accusée et comporter des troubles visuels et des vomissements. Il est plus rare, mais possible d'observer d'autres troubles nerveux, confusion mentale avec délire, obnubilation, agitation, crises convulsives ou seulement équivalents, par exemple trouble passager de la conscience, avec ou sans chute, cependant la céphalée et les troubles de la vue sont de beaucoup les plus importants et nécessitent un examen du fond d'œil. A cet égard on peut observer schématiquement trois aspects différents :

Un aspect de rétinite, comme on peut en voir chez les brightiques, les diabétiques, les hypertendus, avec des exsudats et des hémorragies au voisinage de la papille, de la sclérose des artères rétiniennes, et un léger œdème des bords papillaires;

ou bien un aspect de stase papillaire, comme on peut en voir dans les tumeurs cérébrales, avec l'œdème plus ou moins accusé des papilles, la dilatation et les sinuosités des veines, et même quelques exsudats et hémorragies quand la stase papillaire est très prononcée;

ou encore un aspect mitigé où l'on trouve associées la stase papillaire et la rétinite.

Suivant que domine la rétinite ou la stase papillaire, le clinicien est orienté vers la possibilité de néphrite, diabète ou artério-sclérose, — ou au contraire vers l'idée de tumeur cérébrale. C'est l'examen général qui permettra de faire le diagnostic en montrant l'hypertension artérielle, le gros cœur, l'insuffisance rénale. Mais il est bon de remarquer qu'avant tout examen systématique on est frappé par un ensemble de faits qui donnent à ces malades un air de ressemblance : ils sont pâles et amaigris, et sur le corps on peut voir des ecchymoses survenues à la suite de traumatismes minimes, de simples piqûres d'injections hypodermiques par exemple. Ils se plaignent souvent de fatigue, d'anorexie et d'insomnie.

La tension artérielle est élevée en permanence, tout en étant sujette à des variations considérables d'un moment à l'autre; cependant la minima ne s'abaisse guère au-dessous de 14, ni la maxima au-dessous de 20. Le cœur est augmenté de volume, surtout aux dépens du V.G. Les signes d'encombrement vasculaire périphérique ne font pas partie du tableau clinique, sauf parfois dans les derniers jours de la maladie. Il existe par contre deux signes plus précoces d'insuffisance cardiaque : la tachycardie et le bruit de galop.

Avec l'H.I.C. et l'H.A., l'insuffisance rénale constitue le trépied caractéristique de la forme cérébrale de l'H.A. Cette insuffisance rénale risque de passer inaperçue, si l'on se contente de rechercher l'albuminurie qui est intermittente et discrète, et de doser l'urée sanguine qui, bien souvent, ne dépasse pas un taux normal; à s'en tenir à ces données, on serait tenté de croire à une hypertension solitaire. Pourtant il n'en est rien; déjà la polyurie et la pollakiurie nocturne traduisent la déficience du pouvoir de concentration des reins que viennent confirmer la recherche de la constante d'Ambard et l'épreuve à la phénolsulfonephtaléine.

H.A. avec manifestations oculo-cérébrales dominantes à type

d'H.I.C., manifestations cardio-vasculaires et rénales camouflées, tels sont résumés les signes de la forme cérébrale de l'H.A.

Son diagnostic est avant tout un diagnostic d'H.I.C. Ce diagnostic est relativement aisé lorsqu'on a la notion d'H.A. et d'insuffisance rénale associées; encore faut-il éliminer la coexistence possible de néphrite hypertensive et de tumeur cérébrale. A cet égard la ponction lombaire, qui montre dans la forme cérébrale d'H.A. l'hypertension du liquide C.R. et une légère dissociation albumino-cytologique, ne peut être d'aucun secours et risque d'avoir des conséquences fâcheuses. La ventriculographie peut apporter une réponse décisive; elle montre, dans la forme cérébrale, des ventricules en place et non dilatés, mais elle peut être dangereuse dans ces cas. La simple ponction ventriculaire est mieux supportée et peut être suffisante. Mais maintenant que la forme cérébrale de l'H.A. est mieux connue, ces procédés d'exploration sont moins souvent mis en œuvre, et l'on préfère recourir d'emblée à la taille d'un volet décompressif fronto-pariéto-temporal droit, qui constitue en même temps un procédé de traitement.

On ne doit pas se contenter de poser le diagnostic de forme cérébrale de l'H.A.; il faut encore, dans la mesure du possible, en préciser la cause. Or, cette cause est variable, la forme cérébrale n'étant qu'un syndrome qui peut apparaître dans des conditions très différentes :

1° elle peut compliquer une vieille suppuration rénale; dans ce cas la recherche des antécédents, l'examen du sédiment urinaire, la pyélographie permettront parfois de préciser la lésion rénale initiale;

2° elle peut être symptomatique d'une sclérose vasculaire rénale, primitive ou associée à une tuberculose rénale unilatérale, ou plus exceptionnellement à une tumeur maligne de la corticale surrénale.

Ces notions étiologiques aident à comprendre l'évolution et le pronostic de la maladie.

L'évolution se fait schématiquement en deux phases :

1° une longue période de tolérance, caractérisée seulement par l'hypertension artérielle et la polyurie;

2° une courte période de décompensation, annoncée par la céphalée et les troubles visuels.

Ainsi la forme cérébrale de l'H.A. apparaît-elle comme la phase

terminale de la maladie. La gravité du syndrome semble tenir en majeure partie à l'importance des lésions rénales déjà constituées au moment où commence à se révéler cliniquement l'H.I.C. La mort survient dans le coma, aboutissant de l'H.I.C., accompagné souvent d'une forte poussée azotémique et parfois de signes de défaillance cardiaque.

Du point de vue anatomique, les altérations cérébrales, cardiaques et rénales, nous ont paru constantes.

Les altérations cérébro-méningées observées à la faveur des interventions neuro-chirurgicales consistent en l'augmentation de volume de l'encéphale, sans dilatation des ventricules, avec ou sans œdème méningé. Il peut arriver cependant, lorsque l'opération a été précédée d'un long repos au lit et d'injections hypertoniques de sulfate de magnésie, que le cerveau n'apparaisse pas augmenté de volume lors de l'intervention. Dans tous les cas, les altérations constatées *in vivo* n'étaient plus visibles à l'autopsie, les examens tant macroscopiques que microscopiques n'ont pas montré d'œdème cérébral. Ces divergences entre les constatations faites sur le vivant et sur le cadavre donnent à penser que les modifications de volume du cerveau ne sont que la conséquence de troubles circulatoires, ce qui expliquerait leur caractère réversible.

Les altérations cardiaques ne diffèrent pas de celles que l'on observe au cours des hypertensions artérielles permanentes, elles consistent en hypertrophie du cœur prédominant sur le ventricule gauche.

Les altérations rénales offrent le plus grand intérêt; elles sont dominées par la sclérose toujours importante et bilatérale, mais de nature et partant de signification très variables. Ce peut être une sclérose de néphrite ascendante, aboutissant d'une vieille pyélonéphrite; ce peut être une sclérose consécutive à une glomérulonéphrite infectieuse, banale ou syphilitique; ce peut être encore une sclérose vasculaire maligne, elle-même primitive en apparence, ou au contraire associée à une autre lésion : c'est ainsi que, dans un cas, un rein était atteint de sclérose maligne typique, tandis que l'autre rein était tuberculeux; dans un autre cas, il existait une sclérose rénale bilatérale qui coexistait avec un épithélioma de la corticale surrénale, ayant envoyé une métastase dans le poumon. Il est vraiment remarquable de voir que des lésions rénales aussi différentes aient été capables de déterminer le même syndrome clinique; on peut en trouver une explication dans l'existence d'une lésion commune à tous ces cas, la sclérose prédomi-

nante des artérioles, qu'il s'agisse d'endartérite proliférante banale ou de sclérose hyaline.

L'analyse clinique, biologique et anatomique de la forme cérébrale de l'hyertension artérielle fournit de précieux documents pour éclairer *la pathogénie* de l'hypertension artérielle et de l'hypertension intra-cranienne associée.

L'hypertension artérielle, dans nos observations, paraît étroitement liée aux lésions rénales, et même dans quelques cas elle leur est nettement secondaire, au moins cliniquement, ceci dit sans préjuger du mécanisme qui provoque l'apparition de l'hypertension artérielle. L'hypertension intra-cranienne paraît nettement secondaire à l'hypertension artérielle; son mécanisme semble complexe : l'hypertension artérielle semble être un facteur nécessaire, mais ce n'est pas le seul en cause; on doit tenir compte également des troubles humoraux d'origine rénale, et probablement des troubles neuro-végétatifs; ces différents facteurs mécaniques, humoraux et nerveux, s'associent pour engendrer les troubles de la circulation cérébrale avec ou sans œdème cérébro-méningé, qui paraissent conditionner l'hypertension intra-cranienne; c'est dans ce sens que nous pouvons considérer la forme cérébrale de l'hypertension artérielle comme une variété de l'urémie nerveuse des classiques.

Les considérations pathogéniques seraient vaines, si elles n'avaient pour but d'apporter quelques *directives thérapeutiques.*

La forme cérébrale de l'hypertension artérielle n'est guère susceptible d'un traitement curatif que la bilatéralité et l'importance des lésions rénales rendent illusoire. Tout au plus peut-on tenter un traitement palliatif, symptomatique; il comporte le traitement de la sclérose rénale par le régime végétarien déchloruré, les diurétiques; le traitement cardio-vasculaire par les tonicardiaques, le citrate de soude; le traitement de l'hypertension intra-cranienne par les injections intra-veineuses de sulfate de magnésie et le volet cranien décompressif. Cette thérapeutique peut amener un soulagement appréciable des troubles fonctionnels, mais elle ne prolonge guère la durée de l'évolution.

La thérapeutique, pour avoir quelque chance de succès, devrait intervenir à la phase latente de la maladie, quand l'hypertension artérielle n'est pas encore compliquée d'hypertension intra-cranienne. A ce moment un diagnostic précis des lésions rénales dictera la conduite. Se trouve-t-on en présence d'une sclérose rénale primitive ? L'énervation du pédicule rénal et la décapsulation rénale

amèneront parfois des rémissions durables. S'agit-il d'une suppuration rénale, d'une tuberculose rénale unilatérale ? Une néphrectomie, après s'être assuré du bon fonctionnement de l'autre rein, empêcherait peut-être le rein encore sain de se scléroser.

Ainsi l'étude de la forme cérébrale de l'hypertension artérielle montre combien il est important d'explorer minutieusement les reins chez les hypertendus artériels; elle montre également la redoutable signification des altérations du fond d'œil chez les hypertendus, notion déjà bien établie par les travaux classiques.

3. — TROUBLES ENDOCRINIENS & NEURO-VÉGÉTATIFS

Sur un cas familial de syndrome de sclérodermie avec cataracte, troubles endocriniens et neuro-végétatifs associés (23 et 24).

Ces deux communications apportent une contribution importante à la maladie de Rothmund.

Etude clinique des syndromes hypophysaires (35).

Maigreur hypophysaire et maladie de Simmonds (54).

4. — INFECTIONS & INTOXICATIONS

Trismus et contracture faciale unilatérale durant depuis trois mois, en voie de guérison grâce à la sérothérapie antitétanique et : généralisation tardive et mortelle d'un tétanos localisé apparemment guéri par la sérothérapie (33 et 34).

A propos des paralysies post-diphtériques. Localisation exceptionnelle sur les nerfs moteurs des globes oculaires et sur le nerf optique (39).

Coexistence de paralysies post-sérothérapeutiques et de paralysies diphtériques (42).

Sur les névraxites de nature indéterminée avec atteinte prédominante des neurones périphériques rappelant les polynévrites (31).

Un cas de syndrome de Korsakoff gravidique (38).

Remarques à propos d'un cas de paralysie faciale périphérique (37).

Encéphalite épidémique à syndromes successifs variés et polymorphes avec signe d'Argyll Robertson (18).

Polioencéphalomyélite chronique progressive notablement améliorée par le traitement spécifique (19).

Volumineux abcès frontal encapsulé. Ablation en masse sans drainage. guérison (55).

Tuberculose cérébrale : les tubercules du cerveau (56).

La connaissance des tubercules cérébraux a fait de grands progrès grâce à la neuro-chirurgie, en particulier depuis que Cushing a montré qu'on pouvait les opérer. En France même, les opérations se sont multipliées, et le travail que nous présentons ici a été fait d'après l'étude d'une cinquantaine de cas observés dans le service de notre maître Clovis Vincent.

Nous nous bornerons ici à l'exposé anatomo-clinique de la question, renvoyant pour les autres chapitres au travail original.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Etude macroscopique.

Les tubercules du cerveau sont généralement uniques; d'après une statistique de la clinique neuro-chirurgicale, les tubercules multiples ne s'observent que dans le dixième des cas environ.

Leur siège le plus fréquent est dans le cervelet (un peu moins des 3/5) ensuite dans les hémisphères cérébraux (un peu moins des 2/5), enfin dans le tronc cérébral (1/10 environ). Dans le cervelet, les tubercules médians et para-médians sont plus nombreux que ceux des lobes cérébelleux. Dans le cerveau ils occupent par ordre de fréquence décroissante les régions pariétale, rolandique, frontale, beaucoup plus rarement la région temporale, le centre ovale, les noyaux gris cntraux, avec une fréquence sensiblement égale pour les côtés droit et gauche. Nous n'en avons pas observé dans le lobe occipital ni dans le corps calleux. — Enfin, dans le tronc cérébral, la protubérance est leur lieu d'élection.

Les rapports des tubercules avec les méninges et les ventricules sont importants à considérer. Dans le cerveau, les tubercules sont rarement profonds, beaucoup plus souvent superficiels, affleurant la méninge molle, mais n'adhérant qu'exceptionnellement à la dure-mère. Dans le cervelet par contre, l'adhérence à la dure-mère est loin d'être rare; suivant le siège des tubercules, les adhérences portent sur la tente du cervelet, sur le sinus latéral ou sur la dure-

mère postérieure; de plus, certains tubercules profondément situés peuvent faire saillie dans le IVe ventricule. De ces rapports avec les ventricules et les méninges dépendent en grande partie les risques de dissémination bacillaire post-opératoire, source de méningite tuberculeuse.

Le volume des tubercules cérébraux varie de la grosseur d'un pois à celle d'une noix ou même d'une prune. Leur poids peut dépasser trente grammes, mais reste habituellement très inférieur quinze grammes en moyenne.

Leur aspect varie suivant le stade évolutif, suivant la prédominance du processus caséifiant ou du processus sclérosant, suivant les remaniements secondaires dont le tubercule peut être le siège, suivant la réaction du tissu nerveux à son contact.

Les tubercules ont habituellement une forme sphérique, une consistance dure qui tranche nettement avec le tissu nerveux environnant dont il est facile de les énucléer. A la coupe ils apparaissent formés d'une masse centrale entièrement caséifiée (ou parsemée de petits foyers translucides, ayant tous les caractères de l'infiltration gélatiniforme), — de contour régulièrement arrondi ou micropolycyclique; ce centre caséifié est entouré d'une mince coque de tissu inflammatoire plus ou moins fibreux, l'ensemble réalisant l'aspect classique du marron cru.

D'autres fois, les tubercules sont formés par la juxtaposition de plusieurs foyers de caséification non confluents.

On observe encore assez souvent des tubercules presqu'entièrement fibreux, dans lesquels la masse caséifiée est beaucoup moins étendue; malgré leur consistance ferme, ils sont moins facilement reconnaissables et surtout moins facilement énucléables; ici le plan de clivage artificiellement créé ne correspond pas toujours à la frontière du territoire enflammé et bacillifère, ainsi que le montre l'examen histologique.

Etude microscopique.

L'image histologique habituelle des tubercules cérébraux est celle d'une grande nappe caséifiée, de contour arrondi ou micropolycyclique, entourée d'une mince bordure formée par un tissu de granulation parsemé de cellules géantes, plus rarement de follicules typiques. *La nécrose centrale* peut offrir quelques particularités : tantôt elle présente les caractères de la caséification typique, homogène, pulvérulente et massive; tantôt elle ne revêt pas ces caractères, elle n'est pas pulvérulente ni totale, et laisse

en particulier subsister, encore reconnaissable, le squelette des vaisseaux, rappelant plutôt la nécrose de coagulation ischémique. Parfois au sein de la masse caséifiée apparaissent des exsudats fibrineux dissociés par de l'œdème, constituant le substratum histologique de l'infiltration gélatiniforme. D'autres fois, en plein centre caséifié, se différencient des fibres collagènes. *Le tissu de granulation* lui-même offre un grand polymorphisme cellulaire avec prédominance d'éléments lymphoïdes mêlés à des plasmocytes, à des cellules épithélioïdes et à des macrophages; il réalise suivant les cas l'aspect typique de l'inflammation tuberculeuse, avec ses formations modulaires ou seulement l'aspect d'une inflammation non spécifique, bien qu'il soit rare de ne pas trouver au moins quelques cellules de Langhans; la trame est plus ou moins riche en fibrocytes et en fibres collagènes; les vaisseaux sont souvent nombreux, dilatés et gorgés de sang.

Dans d'autres cas, l'aspect histologique est un peu différent. Au lieu d'un grand foyer caséifié, on peut voir plusieurs petits foyers de caséification disséminés au sein du tissu de granulation. Ou bien encore l'image peut être modifiée par la prédominance du processus fibreux; dans ce cas une sclérose évolutive, formée de faisceaux collagènes orientés parallèlement, et infiltrée d'éléments inflammatoires, entoure un vieux foyer caséifié qui peut s'imprégner de sels calcaires.

Commentaires. — Comme on le voit par cette description, les processus de l'inflammation tuberculeuse observés dans le cerveau, ne diffèrent pas de ceux des autres viscères. Cependant les tubercules cérébraux présentent quelques particularités qu'il est bon de souligner.

Du point de vue macroscopique d'abord, il est déjà curieux de constater que les tubercules atteignent dans le cerveau un volume plus considérable que dans les autres viscères, poumons exceptés. Mais surtout il import de considérer que la nécrose des tubercules cérébraux n'a pas de tendance à évoluer vers le ramollissement, la fonte, la liquéfaction; l'abcès tuberculeux, l'ulcération tuberculeuse ne s'observent qu'exceptionnellement dans l'encéphale; pour notre part, les quelques cas d'abcès tuberculeux observés, l'ont été dans des circonstances très particulières et à l'occasion de réinterventions, la première opération ayant ouvert le tubercule dans les méninges.

Du point de vue microscopique, il est intéressant de noter en regard de la fréquence de l'aspect si spécial de nécrose ischémi-

que, la fréquence de lésions vasculaires, même à distance, consistant en thrombose et en petits foyers d'apoplexie avec hémorragies diapédétiques. D'autre part, il importe d'insister sur les rapports entre les tubercules et le tissu nerveux. Lorsque le tubercule est superficiel, ce qui est souvent le cas, la méninge molle qui tapisse l'encéphale et le pie-mère qui s'invagine dans les sillons, apparaissent très enflammées, fortement infiltrées de lymphocytes et d'exsudats fibrineux. Quant au tissu nerveux qui entoure le tubercule, il est le siège d'une gliose plus ou moins importante, tandis que ses éléments nobles paraissent avoir peu souffert, et cependant le processus inflammatoire peut s'étendre assez profondément ainsi qu'en témoigne l'existence d'infiltrats lymphoïdes dans les gaines de Virchow-Robin.

Enfin, du point de vue neuro-chirurgical, deux points méritent de retenir l'attention, tout d'abord l'importance parfois très grande de la congestion du tissu enflammé, source d'hémorragies opératoires, ensuite le mode de répartition des bacilles de Koch qui se trouvent non pas dans le centre caséifié, mais dans la coque inflammatoire qui l'entoure. Comme il arrive souvent que les limites du tissu de granulation soient imprécises, au moins à l'œil nu, il ne suffit pas toujours d'enlever le tubercule d'un bloc, sans l'ouvrir, pour être assuré d'avoir enlevé la zone inflammatoire, mais il faut, comme le préconise Clovis Vincent, enlever le tubercule en lui laissant une gaîne de tissu nerveux sain.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

L'expression de « tubercule cérébral » évoque une double notion : celle de tumeur cérébrale d'abord, celle de sa nature tuberculeuse ensuite. Ces deux aspects méritent d'être étudiés successivement.

1° — *Le tubercule envisagé comme tumeur cérébrale.*

La fréquence des tubercules n'apparaît pas grande si on l'envisage de [illegible] rapports avec les tumeurs cérébrales, ce terme étant pris dans son sens le plus large de tumeurs intra-craniennes; il n'en va plus de même si l'on considère seulement les tumeurs intracérébrales; dans ces conditions, les tubercules représentent environ 1/7 des tumeurs du cervelet, 1/10 des tumeurs des hémisphères cérébraux; ces chiffres n'ont évidemment qu'une valeur indicatrice, la proportion pouvant varier considérablement suivant les séries.

La fréquence envisagée suivant l'âge des malades montre qu'avant

20 ans les tubercules du cervelet sont plus fréquents, et qu'après 20 ans la répartition est égale entre le cervelet et le cerveau, ainsi qu'il ressort de cette statistique :

Age	cervelet	cerveau
0 à 5 ans	3 cas	0 cas
6 à 15 »	4 »	3 »
16 à 20 »»	7 »	3 »
21 à 30 »	4 »	4 »
31 à 40 »	4 »	3 »
40 »	1 »	2 »

La fréquence était égale dans les deux sexs, pour les tubercules cérébelleux, un peu plus grande chez l'homme pour les tubercules cérébraux.

2° *Le tubercule envisagé dans ses rapports avec la tuberculose.* La pathogénie des tubercules cérébraux est loin d'être élucidée. Sans doute leur nature tuberculeuse est suffisamment démontrée par les arguments histologiques et histo-bactériologiques. Mais il est malaisé par contre d'établir quand et comment se fait l'inoculation du système nerveux central, à plus forte raison de déterminer le délai qui s'écoule entre l'ensemencement du tissu nerveux et l'apparition des premiers signes cliniques. — A cet égard pourtant, la clinique peut apporter quelques points de repère et permet de distinguer trois éventualités principales.

Tantôt les tubercules surviennent *tardivement chez des tuberculeux pulmonaires avérés,* éventualité la moins intéressante et la plus rare à notre avis.

Tantôt ils sont *primitifs en apparence,* bien que souvent parmi les malades de cette catégorie l'enquête étiologique permette de trouver une source de contagion dans leur entourage.

Tantôt enfin, et cette dernière éventualité nous paraît être la plus fréquente, le développement des tubercules cérébraux est *précédé* de quelques mois, parfois de quelques années, *par une ou plusieurs autres manifestations de tuberculose;* il arrive que ces manifestations de tuberculose soient très atténuées et par là même risquent de passer inaperçues ou d'être mal interprétées, ce qui est souvent le cas pour les localisations pleuro-pulmonaires à type de pleurésie ou de cortico-pleurite; d'autres localisations, épididymotesticulaires, ostéoarticulaires, cutanées et ganglionnaires plus rarement observées, sont cependant plus faciles à identifier.

Chez le jeune enfant le développement d'un tubercule peut être

contemporain des signes de primo-infection, ou les suivre de près, témoin ce cas cité par Clovis Vincent, où l'on voit, trois mois après une première cuti-réaction à la tuberculine négative, la cuti-réaction devenir positive, tandis qu'apparaît une image radiologique ganglio-pulmonaire caractéristique de primo-infection; or, le mois suivant se manifestaient les premiers signes d'un tubercule du cervelet. Des observations de ce genre donnent à penser que l'inoculation cérébrale pourrait être précoce et que la rareté des tubercules cérébraux en regard de la fréquence de la tuberculose pourrait tenir au fait que le tissu nerveux, méninges exceptées, est un mauvais milieu de culture pour le bacille de Koch.

Nous n'insisterons pas sur les *rapports des tubercules cérébraux avec la méningite tuberculeuse d'apparence primitive*, ce qui serait sortir du cadre de la question. Nous rappelons seulement qu'un certain nombre de méningites pourraient bien être l'aboutissant de tubercules cérébraux restés muets cliniquement.

Il importe de se méfier tout particulièrement des formes dites monosymptomatiques, de méningite tuberculeuse, qui, après quelques mois d'évolution caractérisée par des troubles moteurs ou sensitifs localisés, jettent le masque et entraînent la mort en quelques jours, au milieu d'un tableau de méningite confirmée, la question est d'importance, puisqu'une opération faite à temps aurait peut-être prévenu l'apparition tardive de la méningite. Certaines de ces formes peuvent être réalisées par un tubercule non plus cérébral, mais méningé, qui là encore peut et doit être opéré, ainsi que l'ont montré D. Petit-Dutaillis, L. Michaux et J. Sigwald, à propos d'une très belle observation qui semble unique en son genre.

Etude clinique

Il paraît avéré que certains tubercules puissent rester muets cliniquement et constituer une découverte d'autopsie. Mais dans la règle, les tubercules se manifestent par un syndrome de tumeur cérébrale, et comme la symptomatologie est en grande partie déterminée par la localisation, il est logique de décrire séparément les tableaux réalisés par les tubercules du cervelet, du tronc cérébral et des hémisphères cérébraux.

Tubercules du cervelet

Les tubercules du cervelet peuvent se manifester par des syndromes variés, que nous réduirons schématiquement à quatre.

1° *Syndrome d'hypertension intra-cranienne.* — Parfois la céphalée, les vomissements et la stase papillaire résument toute la symptomatologie; dans ces cas l'absence de signes de localisation ne permet pas de préciser la cause de cette hypertension intracranienne. Il peut même arriver que ce syndrome se complique de crises d'épilepsie, ce qui n'est pas pour faciliter le diagnostic.

2° *Syndrôme de la fosse postérieure.* — Plus souvent, aux signes d'hypertension intra-cranienne s'associent des troubles qui évoquent plus particulièrement la compression de la fosse postérieure; attitude bloquée de la tête, rappelant grossièrement le torticolis, — troubles de l'équilibre dans la station debout et dans la démarche, qui est titubante, — tremblement, hésitation et maladresse des mouvements, sans prédominance marquée pour un côté du corps, — diplopie par parésie d'un moteur oculaire externe, — nystagmus, — hypoesthésie cornéenne, — vertige à l'occasion des changements de position; tous ces signes permettent de penser à une hypertension de la fosse cérébelleuse, plus spécialement à une tumeur de la ligne médiane.

Il n'est pas très fréquent d'observer un syndrome cérébelleux nttement unilatéral et localisé aux membres d'un seul côté du corps, et cela même dans le cas où le tubercule est de siège hémisphérique et non plus vermien.

3° *Syndrome de grande hydrocéphalie.* — Le syndrome de grande hydrocéphalie, avec cône de pression cérébelleux ou simple menace d'engagement, est plus rarement observé, mais il est facilement reconnaissable. La céphalée, les vomissements, la stase papillaire sont particulièrement accusés et s'accompagnent d'obnubilation, de raideur de la nuque et de signe de Kernig (à vrai dire, ce n'est pas le véritable signe de Kernig, parce que la contracture n'est pas douloureuse); malgré une force musculaire sensiblement conservée, la station debout est impossible et d'ailleurs dangereuse; l'hypotonie est très marquée, les réflexes osso-tendineux sont plus ou moins affaiblis, sauf parfois aux membres inférieurs, qui peuvent être dans un état spasmodique, avec signe de Babinski bilatéral; le nystagmus, la diplopie, les vertiges, les troubles de la déglutition, les bâillements, le ralentissement du pouls, l'état saburral de la langue complètent ce tableau clinique exempt d'hyperthermie. On doit craindre dans ces conditions l'apparition de crises postérieures spontanées et surtout provoquées par une ponction lombaire ou plus simplement par un brusque changement de position du malade.

4° *Syndrome de l'angle ponto cérébelleux.* — Parmi les syndromes qui viennent d'être signalés, l'hypertension intra-cranienne constitue le signe dominant et par son existence même enlève toute valeur localisatrice certaine aux manifestations cérébelleuses et pyramidales qui peuvent la compliquer; cette remarque vaut également pour certains signes trahissant l'atteinte de nerfs crâniens, tels que la diplopie ou l'hypoesthésie cornéenne.

Il n'en est plus de même dans les cas maintenant envisagés où le groupement des signes impose l'idée d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, bien que le tubercule reste localisé dans un hémisphère cérébelleux; cette éventualité se trouve réalisée lorsqu'au syndrome d'hypertension intra-cranienne s'ajoutent une surdité unilatérale, avec du même côté une paralysie vestibulaire totale, une hypoesthésie cornéenne et accessoirement une parésie faciale de type périphérique. Bien que rare, ce syndrome méritait d'être mentionné, puisqu'il a été observé trois fois sur vingt-quatre cas de tubercules cérébelleux dans la statistique déjà évoquée. Il nous a semblé qu'à ce tableau clinique si particulier, correspondait une particularité anatomo-pathologique sous forme d'arachnoïdite adhésive ou kystique de la région de l'angle ponto-cérébelleux.

Quel que soit le syndrome réalisé, un certain nombre d'examens complémentaires méritent d'être systématiquement pratiqués, à savoir les examens ophtalmologique, otologique et radiologique.

L'examen du fond d'œil montre de la stase papillaire, variable dans son intensité, allant du simple flou des bords, avec dilatation et sinuosité des veines, jusqu'à l'énorme stase avec hémorragies.

L'examen vestibulaire donne habituellement des réponses dysharmoniques. C'est ainsi que l'étude des signes spontanés révèle des discordances dans l'analyse du nystagmus, de la déviation en étoile. Il en est de même pour l'examen vestibulaire provoqué, où l'on voit par exemple avec l'épreuve de Barany à l'eau froide, que le nystagmus ne devient pas rotatoire en position III (ce que l'on attribue généralement à l'inexcitabilité des canaux verticaux) et que les signes fonctionnels réactionnels, tels que vertige, nausées, pâleur, font défaut. En somme l'exploration vestibulaire révèle le syndrome habituel de compression de la fosse postérieure; il est beaucoup plus rare, ainsi que nous l'avons signalé, de constater une paralysie vestibulaire totale comme dans les neurinomes de l'acoustique.

L'examen radiologique montre également des signes qui témoignent de l'hypertension intra-cranienne, tels que empreintes digitales, amincissement et usure des os, surtout de la selle turcique. Il est beaucoup plus rare (deux fois sur une cinquantaine de cas) mais aussi beaucoup plus important d'observer une opacité provoquée par l'imprégnation calcaire du tubercule.

Lorsque l'incertitude du diagnostic a rendu nécessaire une *ventriculographie,* on a obtenu l'image radiologique réalisée habituellement par les tumeurs de la fosse postérieure, c'est-à-dire la dilatation plus ou moins considérable, mais régulière et symétrique, des ventricules latéraux et du troisième ventricule, sans injection du quatrième.

Chez l'enfant la symptomatologie est sensiblement la même; il faut insister cependant sur deux signes d'hypertension plus propres à l'enfance, l'un clinique, le bruit de pot fêlé à la percussion auscultée du crâne, l'autre radiologique, la disjonction des sutures des os du crâne.

Tubercules du tronc cérébral

Dans le tronc cérébral, la protubérance semble être le lieu d'élection des tubercules. Ces tubercules protubérantiels se manifestent habituellement par le syndrome d'hypertension de la fosse postérieure, parfois tardif, associé à des signes de localisation parfois plus précoces : paralysie alterne, thermo-analgésie, paralysie latérale du regard, et surtout strabisme convergent par paralysie de la VI[e] paire. A une période tardive apparaissent les troubles de la phonation et de la déglutition.

Tubercules des hémisphères cérébraux

La symptomatologie des tubercules des hémisphères cérébraux peut se résumer dans ces trois syndromes principaux : crises convulsives, hémiplégie progressive et hypertension intra-cranienne. Suivant l'importance de chacun des syndromes, suivant leur mode d'association ou de succession, de multiples formes cliniques se trouveront réalisées. C'est ainsi que tous les degrés *d'hypertension intra-cranienne* peuvent s'observer depuis la grande hypertension entraînant de gros troubles visuels, jusqu'à l'hypertension camouflée décelable seulement par le simple flou des bords papillaires; parfois même le syndrôme hypertensif fait complètement défaut ou se réduit pendant plus ou moins longtemps à un seul symptôme : la céphalée.

Les crises épileptiques sont de règle, bien que les exceptions soient possibles. Selon la notion classique, les crises bravais-jacksonniennes à début crural seraient les plus fréquentes; cependant, malgré la plus grande fréquence des tubercules pariétaux, on peut aussi bien observer des crises à début brachial, le début facial restant plus rare. D'autre part il est possible de voir des crises convulsives sans début localisé, avec perte de connaissance d'emblée.

Les modalités de *la paralysie* sont également multiples, aussi bien pour l'étendue, — réalisant une monoplégie ou une hémiplégie, — que pour l'intensité, allant de la parésie simple à la paralysie massive. Plus caractéristique est l'évolution de la paralysie; dans les cas typiques, elle s'installe progressivement dans le temps et dans l'espace, et son apparition est précédée de crises convulsives. Mais là encore, on doit signaler des exceptions, les convulsions pouvant faire défaut, ou compliquer la paralysie et non plus la précéder.

Quant aux rapports de l'hypertension intra-cranienne et de la paralysie, ils sont variables, l'hypertension pouvant, avec une fréquence sensiblement égale, précéder ou compliquer la paralysie. Il est plus rare par contre, de voir les crises et la paralysie évoluer sans signes d'hypertension intra-cranienne et inversement de voir le tableau clinique se réduire à un syndrome d'hypertension intra-cranienne sans signes de localisations.

L'hémiplégie mise à part, *les autres signes de localisation sont rares,* en particulier nous n'avons pas observé jusqu'à présent d'hémianopsie latérale homonyme; nous avons noté par contre à plusieurs reprises l'existence de troubles psychiques, aphasiques ou sensitifs, mais il n'en est pas toujours ainsi, aussi est-il parfois impossible de faire cliniquement un diagnostic topographique précis, et cela surtout lorsque le siège du tubercule est profond et non plus cortico-souscortical.

Les *explorations complémentaires* sont ici du même ordre que celles qui ont été préconisées pour le diagnostic des tubercules cérébelleux :

l'examen du fond d'œil montrera les différents degrés de la stase papillaire;

l'examen vestibulaire restera le plus souvent négatif, à moins de très forte hypertension intra-cranienne;

il en est de même pour *l'examen radiologique,* qui peut rester entièrement négatif ou montrer des signes indirects d'hypertension intra-cranienne. Signalons là encore l'éventualité rarement réalisée de calcifications visibles aux rayons X.

Dans les cas de localisation douteuse, la *ventriculographie* apportera des renseignements toujours précieux et souvent décisifs, en montrant par exemple le défaut d'injection d'un ventricule latéral (oblitération d'un trou de Monro) ou seulement d'une corne ventriculaire, ou encore la déformation et le déplacement d'un ventricule ou d'une de ses portions.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Entre le moment où apparaissent les premiers signes cliniques et le moment où le syndrome de compression cérébrale est devenu évident, il peut s'écouler un intervalle de temps qui est de quelques mois en moyenne, mais qui peut s'abaisser à quelques semaines.

Non traités, les tubercules cérébraux peuvent guérir spontanément, ainsi qu'en témoignent les cas où des tubercules cicatrisés ont été découverts par hasard au cours d'autopsies. Cependant les tubercules qui se sont manifestés cliniquement finissent généralement par entraîner la mort au bout d'un an en moyenne par complication infectieuse ou mécanique.

Dans le premier cas la mort résulte des progrès de la tuberculose, qu'il s'agisse de dissémination locale méningée, ou de l'extension d'un foyer pulmonaire, ou de généralisation granulique.

Dans le deuxième cas, le tubercule agissant comme toute tumeur cérébrale, la mort est la conséquence des progrès de l'hypertension intra-cranienne par œdème cérébral, avec ou sans hydrocéphalie.

Traités neuro-chirurgicalement, le pronostic des tubercules cérébraux, tout en restant très grave, n'est cependant pas désespéré, et des malades opérés il y a 5 ou 6 ans, sont actuellement en bonne santé.

Parmi les différents éléments de pronostic, il faut tenir compte : de l'état général, du nombre et du siège des tubercules, du moment de l'intervention, de la technique adoptée.

Il est à peine besoin d'insister sur *l'importance de l'état général,* tant il est évident que le pronostic se trouve assombri par un amaigrissement important, par la cachexie résultant d'une hypertension intra-cranienne prolongée, et par d'autres localisations bacillaires en évolution; à cet égard, les lésions pulmonaires surtout ont une fâcheuse signification, par contre certaines localisations cutanées, ganglionnaires, ostéo-articulaires et épididymo-testiculaires, ont moins d'importance; Clovis Vincent et F. Rappaport ont même

rapporté le cas d'un homme atteint d'un tubercule du vermis et de deux tubercules choroïdiens; or, six ans plus tard, l'examen du fond d'œil montrait à l'endroit où existaient les tubercules choroïdiens des lésions pigmentaires non saillantes, considérées par Edward Hartmann comme des cicatrices.

Le nombre et le siège des tubercules sont d'une importance primordiale. A notre connaissance, les cas de guérison publiés concernent presqu'uniquement les tubercules *isolés* et non des tubercules multiples. D'autre part, malgré la plus grande fréquence des tubercules cérébelleux, ce sont actuellement les tubercules des *hémisphères cérébraux* qui offrent le plus fort pourcentage de guérison. Certaines localisations paraissent au-dessus des ressources de la neuro-chirurgie, tout au moins en ce qui concerne l'ablation : il en est ainsi des tubercules siégeant dans le tronc cérébral, des tubercules vermiens adhérant fortement au IVe ventricule, et de certains tubercules situés profondément dans les hémisphères cérébraux. Mais pour ne considérer que les tubercules accessibles, la différence de pronostic reste grande entre les cérébraux et les cérébelleux.

Clovis Vincent en a donné les raisons suivantes : « ..... il semble qu'un facteur important de dissémination des germes lors de l'intervention, soit l'adhérence du tubercule à la dure-mère. Les tubercules cérébraux affleurent souvent l'arachnoïde ou en sont séparés seulement par une épaisseur de tissus nerveux de quelques millimètres, mais la dure-mère n'y est pas adhérente. Dans le cervelet, au contraire, le tubercule adhère presque toujours à la dure-mère, ce qui empêche en beaucoup de cas soit par adhérence à l'os, au sinus, soit parce qu'il s'agit d'une partie de la tente du cervelet difficilement accessible, l'ablation complète. Il se peut aussi que la tumeur adhère à la paroi du IVe ventricule dans une zone où il est dangereux de faire une section. Mais peut-être le facteur le plus important est-il la disposition des voies de circulation du liquide céphalo-rachidien. La circulation du liquide céphalo-rachidien est terminale dans les hémisphères cérébraux, et sans rapport direct avec les grandes voies de circulation du liquide céphalo-rachidien, alors que, dans la fosse postérieure, toutes les pertes de substances opératoires communiquent avec les citernes. Tous ces facteurs expliquent la fréquence de la dissémination méningée après l'ablation des tubercules du cervelet... »

Le *moment de l'intervention* est un facteur important dans l'établissement du pronostic; il en est ici comme des tumeurs céré-

brales en général, opérées tardivement, où l'on voit que la suppression brusque d'une hypertension intra-cranienne depuis longtemps développée, provoque une rupture d'équilibre trop souvent fatale.

Quant à la *technique*, elle joue un rôle qu'il importe de préciser. Le neuro-chirurgien a le choix entre deux méthodes : *l'ablation* du tubercule ou la simple *trépanation décompressive.*

Pour les tubercules du cervelet, Clovis Vincent est d'avis que « ... la décompression simple ne met pas à l'abri de la mort plus ou moins tardive par hypertension de la fosse postérieure. Il est possible même que la décompression de la fosse postérieure favorise l'augmentation de volume du tubercule... »

Pour les *tubercules des hémisphères cérébraux,* la trépanation décompressive peut être suffisante; elle a le grand avantage d'entraîner moins de risques immédiats que l'ablation, mais elle ne met pas toujours à l'abri de l'extension de l'œdème cérébral qui peut finir par entraîner la mort. L'ablation, par contre, fait courir à l'opéré un danger opératoire beaucoup plus grand, cependant les chances de guérison éloignée sont beaucoup augmentées.

En résumé, et pour donner un point de comparaison, *les cas de guérison des tubercules cérébraux sont environ cinq fois plus nombreux que ceux des tubercules cérébelleux.*

Hémianopsie bitemporale et arachnoïdite opto-chiasmatique (51).

Traitement radiothérapique des syndromes nerveux pseudo-tumoraux (50 *bis*).

Ces deux dernières études concernent la question des encéphalites pseudo-tumorales, qui jusqu'à présent n'a guère été étudiée dans son ensemble (exception faite des arachnoïdites opto-chiasmatiques). Nous laisserons seulement de côté le chapitre du traitement, qui relève surtout de la neuro-chirurgie et de la radiothérapie.

A une époque où la ventriculographie n'était pas pratiquée dans les cas de diagnostic incertain, il arrivait parfois que l'on opérait pour tumeur cérébrale des malades qui n'en avaient pas. A l'examen, on trouvait seulement une méningite séreuse généralisée ou localisée — ou une hydropisie ventriculaire avec ou sans arachnoïdite de la fosse postérieure — ou bien encore un gros cerveau, ou un gros cervelet œdémateux.

Ce n'est pas au nom de l'étiologie et de la pathogénie que nous rassemblons dans un même cadre des syndrómes dont les causes peuvent être très différentes, mais au nom de la clinique et de la thérapeutique. De la clinique, parce que tous ils peuvent évoquer l'idée d'une tumeur cérébrale; de la thérapeutique, parce qu'ils sont justiciables des mêmes procédés de traitement.

Etiologie

L'étiologie est le plus souvent obscure. Parfois dans les antécédents, on trouve la notion d'une infection locale telle que sinusite ou otite, ou une infection générale telle que la grippe, l'encéphalite épidémique, la syphilis. Dans d'autres observations, on trouve signalé un traumatisme cranien ou facial qui peut remonter à plusieurs mois ou plusieurs années. Le plus souvent l'enquête étiologique reste négative. En réalité, ces syndrömes sont mieux individualisés du point de vue anatomo-clinique que du point de vue étiologique.

Anatomie pathologique

On peut observer suivant les cas :

soit une augmentation de volume du cerveau;

soit une quantité anormalement abondante de liquide céphalo-rachidien;

soit un épaississement — localisé habituellement — de la méninge molle, avec ou sans kystes de liquide céphalo-rachidien.

Ces différentes modifications méningo-encéphaliques s'associent souvent entre elles de façon à réaliser des formes anatomiques variées. Nous décrirons seulement celles que nous avons observées le plus fréquemment.

1° Dans un premier groupe de cas, le cerveau apparaît très augmenté de volume, lisse, de consistance ferme; il est œdémateux et congestionné. Les ventricules sont petits, leur capacité se montre très réduite; la résistance opposée par le cerveau œdémateux explique pourquoi, au cours de l'injection pratiquée en vue d'une ventriculographie, l'air reste difficilement dans les ventricules et tend à passer dans les espaces sous-arachnoïdiens, donnant sur les clichés l'aspect d'une encéphalographie.

On peut observer, bien que plus rarement, un aspect semblable localisé à un lobe cérébral, ou au cervelet. Nous avons vu certaines

de ces formes localisées entraîner le blocage d'un trou de Monro, vérifié par ventriculographie.

2° Dans un second groupe de cas, les lésions méningées attirent principalement l'attention. Les aspects anatomiques réalisés sont polymorphes; nous en décrirons schématiquement trois formes qui peuvent s'observer isolément, mais qui, bien souvent, s'associent de façon variable. Pour la commodité de la description, nous les appellerons méningite séreuse, arachnoïdite adhésive et arachnoïdite kystique, étant bien entendu qu'on doit attribuer à ces mots un sens purement anatomo-clinique, sans préjuger le moins du monde de la pathogénie qui paraît contenue implicitement dans ces dénominations.

1° La méningite séreuse, pour conserver le terme de Quincke qui paraît s'appliquer aux cas maintenant envisagés, est caractérisée par l'augmentation de la quantité de liquide céphalo-rachidien contenu dans les espaces sous-arachnoïdiens et par son apparition dans l'espace compris entre l'arachnoïde et la dure-mère normalement vide et virtuel. Souvent l'arachnoïde ne paraît pas modifiée à l'œil nu; elle est simplement tendue par le liquide sous pression. Le cerveau, visible à travers cette épaisse lame de liquide, prend l'aspect si spécial du « cerveau en gelée », suivant l'expression de Clovis Vincent; il peut être légèrement diminué de volume. Les ventricules sont de forme, de situation, et de dimensions normales; parfois ils paraissent plutôt petits.

A côté de cette forme de méningite séreuse généralisée, il existe des formes localisées, réalisant des poches liquidiennes; on les observe habituellement dans la fosse postérieure, au niveau de la grande citerne, — ou à la base du cerveau dans la citerne chiasmatique, — beaucoup plus rarement en regard de la convexité du cerveau, dans les régions frontale, pariétale ou temporale.

2° L'arachnoïdite adhésive est caractérisée par un épaississement localisé de la méninge molle, formant un feutrage engaînant les vaisseaux et les nerfs qui cheminent dans l'espace sous-arachnoïdien. Ici le liquide céphalo-rachidien n'est pas nécessairement en quantité normale ou anormale. Suivant la localisation de ce processus, on distingue plusieurs formes anatomiques parmi lesquelles il importe de décrire l'arachnoïdite opto-chiasmatique, l'arachnoïdite de l'angle ponto-cérébelleux et l'arachnoïdite de la fosse postérieure.

a) L'arachnoïdite opto-chiasmatique s'accompagne surtout de lésions du chiasma et des nerfs optiques qui, suivant les cas, appa-

raissent œdémateux ou au contraire grêles, et donnent l'impression d'être atrophiés.

b) Dans l'arachnoïdite de l'angle ponto-cérébelleux, les nerfs mixtes, l'acoustique et même le facial peuvent être engaînés dans les adhérences méningées.

Dans ces deux formes, l'état des ventricules n'est habituellement pas modifié. Parfois cependant, ils sont un peu dilatés dans l'arachnoïdite ponto-cérébelleuse.

c) L'arachnoïdite de la fosse postérieure, par contre, entraîne fréquemment un blocage et une dilatation ventriculaire.

3° L'arachnoïdite kystique, plus rarement observée, est caractérisée par des kystes. Ils peuvent être petits et multiples. Mais les cas où ils sont uniques et atteignent la grosseur d'une noix sont les plus intéressants, car ils compriment alors les organes de voisinage et se comportent cliniquement comme des tumeurs. Leur paroi est formée par l'arachnoïde épaissie; leur contenu est un liquide parfois jaune et albumineux, parfois limpide et clair, comme du liquide céphalo-rachidien. Leurs points d'élection sont les mêmes que ceux de l'arachnoïdite adhésive : la fosse postérieure et la région supra-sellaire.

Il est vraisemblable que dans tous ces cas l'arachnoïdite soit la conséquence d'une encéphalite sous-jacente. Tantôt l'encéphalite reste latente et l'arachnoïdite persiste à l'état de séquelle pouvant entraîner des troubles par simple action mécanique. Tantôt l'encéphalite prend une importance plus grande et paraît conditionner un certain nombre de troubles que l'on serait tenté d'attribuer à tort à l'arachnoïdite. Cette notion importante explique en grande partie les divergences observées dans les résultats des interventions neuro-chirurgicales au cours des arachnoïdites.

Aperçu clinique

Du point de vue clinique, on peut grouper schématiquement les observations en deux chapitres principaux, suivant qu'il existe ou non des signes de localisation.

1. — *Formes sans signes de localisation.*

La forme la plus légère, mais non la plus rare, se révèle par de la céphalée. Cette céphalée est généralement intermittente, sans horaire fixe, sans signes nets d'hypertension intra-cranienne, mais

d'une ténacité désespérante, pouvant durer des mois et même des années.

L'examen oculaire est d'une importance capitale; les troubles qu'il révèle, bien que le plus souvent discrets, permettent cependant de ne pas considérer ces maux de tête comme une manifestation de cause banale, mais comme le signe révélateur d'une encéphalite ou d'une encéphalo-arachnoïdite. L'acuité visuelle est souvent légèrement diminuée, parfois inégalement pour les deux yeux. L'examen du fond d'œil montre un léger flou des bords de la papille, une hyperémie papillaire, parfois des veines un peu dilatées, sinueuses ou non, quelquefois même un aspect de stase papillaire à son début. Ces troubles sont dans la règle bilatéraux, mais rarement symétriques. Cet aspect anormal du fond d'œil persiste, pendant des mois ou des années, avec des alternatives d'amélioration et d'aggravation. Finalement tous ces troubles peuvent disparaître. Dans les cas défavorables l'évolution peut se faire vers l'atrophie optique ou bien encore vers une des formes que nous allons maintenant envisager.

Chez d'autres malades, des crises convulsives généralisées constituent le signe dominant de la maladie. Dans l'intervalle des crises les maux de tête sont fréquents. Toute la gamme des équivalents peuvent exister isolément ou alterner avec les crises convulsives. Là encore l'examen oculaire, en révélant des troubles analogues à ceux qui ont été décrits dans la forme précédente, permet d'individualiser ce syndrome anatomo-clinique.

Certaines formes sont dominées par les troubles psychiques; tantôt peu intenses, ils sont caractérisés par des troubles du caractère, une diminution de l'activité, un ralentissement intellectuel; tantôt plus accusés, ils peuvent réaliser des troubles de la conscience avec ou sans agitation.

Plus rarement enfin, le tableau est celui d'une hypertension intra-cranienne sans signes de localisation. A la céphalée matinale, aux vomissements, s'ajoute la stase papillaire. L'évolution peut être rapidement menaçante pour la vie du malade. Plus souvent elle est lente et risque à la longue d'entraîner l'atrophie optique.

Le diagnostic se pose avant tout avec les tumeurs cérébrales. Déjà l'allure clinique, l'aspect des clichés radiographiques peuvent orienter le diagnostic. Mais c'est la ventriculographie qui jugera en dernier ressort, en montrant des ventricules de forme et de situation normales, habituellement petits; souvent même en raison

du passage de l'air dans les espaces sous-arachnoïdiens, on obtient un aspect d'encéphalographie.

2. — *Formes avec signes de localisation.*

Parmi ces formes, on peut individualiser plusieurs syndromes anatomo-cliniques; nous rappellerons seulement les plus fréquemment observés.

A. — *Formes avec troubles oculaires isolés. — Arachnoïdite opto-chiasmatique.*

Dans la forme typique, tous les troubles observés sont bilatéraux, sans être symétriques. L'acuité visuelle est généralement abaissée, mais sans aboutir au scotome central. Le champ visuel périphérique est plus ou moins cencentriquement rétréci, mais de façon très irrégulière. Les papilles sont pendant longtemps de teinte normale, parfois cependant légèrement pâles; les bords sont tantôt nets, tantôt flous, avec une légère dilatation veineuse, sans réaliser l'aspect de la stase papillaire. Il n'y a dans la règle aucun parallélisme entre les troubles visuels et l'aspect du fond d'œil. Dans les cas défavorables, l'évolution se fait vers l'atrophie optique, uni ou bilatérale avec bords nets des papilles.

Parmi les autres formes observées, il convient de citer celles qui se manifestent par une hémianopsie bitemporale — ou encore par un scotome central bilatéral : cette dernière forme est fonctionnellement la plus grave.

B. — *Formes avec épilepsie bravais-jacksonnienne.*

Les crises B.-J. résument habituellement tout le tableau clinique. L'examen oculaire montre suivant les cas un aspect normal du fond d'œil ou un léger œdème des bords de la papille, avec ou sans dilatation veineuse, ou même avec une stase papillaire discrète; ici encore l'aspect, tout en étant bilatéral, n'est pas forcément symétrique. La ventriculographie montre des ventricules normaux ou petits, et souvent un aspect d'encéphalographie.

Non traitées, ces formes peuvent aboutir à l'hémiplégie; parfois elles se compliquent d'une poussée d'œdème cérébral nécessitant une intervention d'urgence.

C. — *Formes simulant les tumeurs de la fosse postérieure ou de l'angle ponto-cérébelleux.*

Dans ce cadre, on peut décrire quatre syndromes.

a) *La méningite séreuse de la fosse postérieure.* Elle se manifeste en général par un syndrome d'hypertension aiguë de la fosse postérieure et nécessite une intervention rapide qui montre une augmentation du liquide céphalo-rachidien de la grande citerne, débordant de toute part.

b) *Le syndrome de blocage de la fosse postérieure.* Il évolue moins rapidement par une série de poussées hypertensives, et finit par aboutir à une hypertension permanente de la fosse postérieure. A l'intervention, on trouve un gros kyste arachnoïdien comprimant et refoulant le cervelet.

c) *Le syndrome de sténose du IVe ventricule.* Cette forme, plus rare que les précédentes, se caractérise par des signes en rapport avec l'existence d'une grosse dilatation ventriculaire : suivant les cas, on observe des crises convulsives, des troubles mentaux ou un syndrome du IIIe ventricule. La stase papillaire et les signes d'hypertension sont habituellement tardifs.

d) *Le syndrome de cérébellite.* — Contrairement à ce que pourrait faire croire cette dénomination purement anatomique, ce ne sont pas les troubles cérébelleux qui sont les symptômes dominants, mais des paralysies de certains nerfs craniens : paralysie du VI, paralysie parcellaire du III et du VIII, paralysie faciale périphérique, parfois paralysie dans le territoire du trijumeau, témoignant dans certains cas de l'inflammation associée du tronc cérébral, véritable névraxite à prédominance polioencéphalitique. L'évolution est irrégulière; les paralysies peuvent être transitoires, guérir d'un côté, apparaître de l'autre. La stase papillaire reste en général discrète. A l'intervention on trouve un gros cervelet œdémateux.

Le diagnostic entre ces différentes variétés exige le plus souvent la ventriculographie. Dans les méningites séreuses de la fosse postérieure, elle montre des ventricules à peine augmentés de volume. Dans le syndrome de blocage, leur augmentation de volume est très nette et régulière; elle devient énorme dans le syndrome de sténose du IVe ventricule, et l'on voit la dilatation du IVe ventricule. Dans le syndrome de cérébellite, l'augmentation de volume des ventricules reste modérée. Dans tous ces cas l'hypertension de la fosse postérieure et le gros cervelet peuvent entraîner le soulèvement des cornes occipitales comme l'a montré Clovis Vincent.

5. — TUMEURS

1. — Tumeurs de la moelle

Nous avons dans deux mémoires éudié les compressions médullaires :

Les principaux éléments du diagnostic des compressions médullaires par tumeurs énucléables (29).

Etude diagnostique des compressions médullaires (49).

Dans le premier de ces deux mémoires, l'aspect clinique comme le diagnostic sont principalement envisagés d'après le siège de la compression, tant en hauteur (compression cervicale, dorsale, lombo-sacrée, compression de la queue de cheval), qu'en largeur (compressions extra-durales, sous-durales, intra-médullaires).

Dans le second aspect clinique et diagnostique sont envisagés principalement d'après la nature anatomique de la compression.

Cette étude est basée sur l'*analyse synthétique* d'un nombre important de cas suivis ces dernières années, *tous vérifiés opératoirement et anatomiquement.*

Ce sont les *tumeurs sous-durales* qui expriment le plus purement la sémiologie des compressions médullaires avec *leur trépied schématique* caractérisé : par un tableau neurologique spécial de compression, les signes de blocage sous-arachnoïdien (épreuve manométrique lombaire, dissociation albumino-cytologique et lipiodo-diagnostic de Sicard et Forestier). Il existe toutefois un certain nombre de *formes atypiques,* le plus souvent *frustes,* par carence de l'un ou de plusieurs des éléments du trépied, qui sont susceptibles de faire méconnaître des tumeurs qui existent véritablement.

Très voisin est le tableau *des compressions extra-durales,* séparé seulement par des nuances cliniques : telles le contraste entre l'importance des troubles moteurs et la discrétion des troubles de la sensibilité objective, la prédominance de l'hypoesthésie tactile, l'importance des signes d'irritation par rapport à ceux d'inhibition. En plus des causes classiques de compression extra-durale, il faut signaler *les épidurites* d'étiologie plus ou moins précise ou au contraire de nature indéterminée.

Surprises désagréables pour le neuro-chirurgin, malgré leur curabilité relative, *les tumeurs intra-médullaires* sont identifiables cliniquement, lorsque aux troubles moteurs s'ajoutent des troubles sensitifs à type de thermoanalgésie suspendue, et un syndrome de blocage. Mais la dissociation syringomyélique peut faire défaut, et le tableau symptomatique ébaucher même le syndrome de Brown-Séquard. *Certaines formes frustes,* avec évolution entrecoupée de rémissions importantes, sont difficiles à étiqueter au lit du malade.

Mais le véritable diagnostic différentiel est à faire avec les *myélites pseudo-tumorales* d'évolution aiguë, subaiguë ou chronique d'emblée, qu'il s'agisse d'*arachnoïdomyélite* ou au contraire de *grosse moelle congestionnée.* Possible parfois par les seules données cliniques, l'élimination du diagnostic de tumeur ne se fait, en d'autres cas, qu'à l'intervention, lorsqu'on est en face de troubles sensitifs à limite supérieure nette avec blocage complet ou dissocié.

D'une telle étude se dégage la nécessité absolue d'associer les différents procédés d'investigation. *A l'examen neurologique,* on demandera surtout un diagnostic topographique. *A l'épreuve de Stookey et à celle de Sicard-Forestier,* un diagnostic de blocage. On se rappellera toutefois que blocage ne veut pas forcément dire tumeur : inversement on aura présent à l'esprit que l'absence de blocage ne permet pas d'éliminer la possibilité de tumeur si le syndrome neurologique réalisé est fruste. Enfin, la clef du diagnostic étiologique sera fournie *par l'évolution, l'examen clinique général, la radiographie et les recherches biologiques.*

Malgré les progrès réalisés, qui augmentent chaque jour, les vérifications neuro-chirurgicales commandent la plus grande modestie dans les appréciations cliniques, et il ne sera pas rare que, dans les cas douteux et pour ainsi dire cliniquement insolubles, se pose, d'une façon pressante, la question de la laminectomie décompressive.

Dans quelques communications nous insistons plus particulièrement sur certaines variétés de compression médullaire :

Dans la première, il s'agissait d'un Schwannome :

Tumeur de la quatrième racine cervicale droite. Hémilaminectomie, guérison et: tumeur antérieure de la quatrième cervicale (25 et 26).

La deuxième concernait une maladie de Recklinghausen, dans

laquelle les deux tumeurs comprimant la moelle, étaient des méningiomes et non des schwannomes :

Compression médullaire dorsale supérieure chez une femme de 73 ans, atteinte de maladie de Recklinghausen. Guérison de la paraplégie après ablation de deux petits méningiomes (43).

Les résultats *de l'examen anatomo-pathologique* des tumeurs extirpées montrant qu'on était en présence de méningiomes rentrent dans le cadre de faits actuellement bien connus. Nombreuses sont les observations de cas analogues réunies dans un important travail d'Antoni. Or on sait que les neurofibromes de la maladie de Recklinghausen sont des tumeurs de la gaîne de Schwann, et que celle-ci, depuis les travaux de Held et surtout de Nageotte, doit être considérée comme de la névroglie périphérique. La coexistence chez un sujet atteint de cette *neurectodermatose qu'est la maladie de Recklinghausen,* de tumeurs neuro-gliomateuses (Lhermitte) et de tumeurs proprement méningées, vient soutenir la thèse défendue par Oberling et acceptée par P. Masson, qu'il s'agit là d'une *maladie systématisée de tout le système de soutien neurectodermique.* Suivant ces auteurs, l'émigration neurectodermique, qui fournit les éléments de la gaine de Schwann, donnerait en même temps des cellules à l'arachnoïde. Oberling les a désignées sous le nom de méningoblastes à la suite de recherches embryologiques et anatomo-pathologiques. Ainsi serait expliquée la production de méningiomes dans la maladie de Recklinghausen, et non pas seulement de schwannomes.

La troisième concernait un :

Naevus vasculaire plan ostéohypertrophique avec compression médullaire (46).

L'intérêt de ce cas réside dans le siège du naevus, qui occupait la partie postéro-supérieure de l'hémithorax droit; l'ostéohypertrophie d'accompagnement intéressait la moitié droite des dernières vertèbres cervicales des premières vertèbres dorsales et les trois premières côtes du côté droit; l'hypertrophie vertébrale était la cause de la compression médullaire, et la trépanation osseuse fit disparaître tous les troubles nerveux.

La quatrième communication a été faite :

A propos des cancers métastatiques. Le décalage des signes radiologiques et leur rapidité d'installation (52).

D'autre part, dans le cadre des affections médullaires rentre ce cas de :

Panaris analgésique du pied droit par syringomyélie lombo-sacrée unilatérale chez un enfant de 11 ans (36).

2. — Tumeurs du cerveau

Note préliminaire sur le curettage d'une tumeur dela région épiphysaire (21).

A propos de l'ablation des tumeurs du nerf acoustique (32).

Méningiome parasagittal gauche ayant entraîné un scotome central bilatéral (47).

Cette observation concerne un méningiome de la faux du cerveau compliqué de troubles oculaires, pouvant faire croire à une compression directe des nerfs optiques. La ventriculographie permit de localiser la tumeur et son ablation amena la guérison du malade.

Discussion à propos de la communication de Lhermitte, Huguenin et Vermès « Etude clinique et anatomique des métastases cérébrospinales du cancer pulmonaire » (57).

J'ai eu l'occasion d'observer récemment six cas de « forme cérébrale du cancer primitif du poumon ». L'un de ces cas, observé avec Puech et Stuhl, concernait une femme venue consulter pour des troubles aphasiques, ayant débuté sept mois auparavant; le fond d'œil fut à ce moment trouvé normal. Un mois plus tard, la malade avait une hémiplégie droite avec aphasie, hémianopsie latérale homonyme, alexie et stase papillaire. A l'intervention, Puech trouve et ponctionne un kyste du pli courbe de l'hémisphère gauche, avec une petite tumeur murale; l'examen histologique ayant montré une structure épithéliale cylindrique, de nombreux examens furent pratiqués en vue de découvrir la tumeur primitive, ils furent négatifs, y compris l'examen radiologique des poumons.

Cette première opération fut suivie d'une guérison clinique complète. Dix-sept mois plus tard survint un épanchement pleural unilatéral, intarissable, formé d'un liquide citrin, incoagulable; tout un hémithorax était d'une opacité absolue aux rayons X, même après évacuation du liquide suivie d'injection d'air. Trois mois après l'apparition de cet épanchement symptomatique d'un cancer pleuro-pulmonaire, la malade vit réapparaître les troubles nerveux disparus depuis vingt mois. Une seconde intervention permit d'extirper une énorme tumeur solide, qui comprimait l'hémis-

phère gauche : l'examen histologique montra un aspect semblable à celui de la première tumeur, et qui rappelait en tout point un concer bronchique.

Cette deuxième opération fut encore suivie de la guérison des troubles nerveux. La malade finit par mourir de cachexie quelques mois plus tard.

Cette brève observation montre :

1° que les troubles cérébraux ont précédé de deux ans les manifestations pleuro-pulmonaires;

2° que l'ablation de la métastase cérébrale a guéri pour dix-sept mois l'hémiplégie droite avec aphasie et hémianopsie.

Au terme de cet exposé, nous tenons à faire remarquer que ces différents travaux ne sont pas seulement l'effet du hasard. Le hasard a joué en mettant sur notre route un certain nombre de cas intéressants mais isolés, que nous avons retenus au passage. Mais parmi la quantité de malades observés dans le service neuro-chirurgical de la Pitié, nous nous sommes attachés à ceux qui par leur symptomatologie, évoquaient l'idée de tumeur sans avoir de tumeur. Les affections pseudo-tumorales sont médullaires et cérébrales.

1. *Affections pseudo-tumorales médullaires.*

L'expérience nous a montré que la formule « blocage sous-arachnoïdien : tumeur » comportait trop d'exceptions pour être adoptée sous cette forme trop précise. A côté des cas de tumeurs sans blocage, il existe de nombreux cas de blocage sans tumeurs. Ces faits ont été exposés dans les mémoires n° 29 et 49.

2. *Affections pseudo-tumorales cérébrales.*

De même la formule « stase papillaire-tumeur » souffre trop d'exceptions pour être valable. Sans parler des tumeurs qui ne déterminent pas, ou qui déterminent tardivement la stase papillaire, nous avons appris à connaître un grand nombre d'affections non tumorales susceptibles de simuler les tumeurs du cerveau; ce sont en particulier :

les encéphalites pseudo-tumorales (50 bis) **;**
les abcès du cerveau (55) ;

les tubercules du cerveau (56) ;
les anévrysmes intra-crâniens (45) ;
la forme cérébrale de l'hypertension artérielle (48-58-59) ;
les hématomes sous-duraux d'origine traumatique (44).

L'intérêt de ces affections pseudo-tumorales est considérable, car elles relèvent le plus souvent de la neuro-chirurgie dont elles constituent une des plus belles indications.

